Г. Е. СУХАРЕВА

КЛИНИЧЕСКИЕ ЛЕКЦИИ ПО ПСИХИАТРИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

[illegible]

Г. Е. СУХАРЕВА

КЛИНИЧЕСКИЕ ЛЕКЦИИ ПО ПСИХИАТРИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

(КЛИНИКА ОЛИГОФРЕНИИ)

Том III



ИЗДАТЕЛЬСТВО «МЕДИЦИНА»
МОСКВА — 1965

УДК 615.82 + 615.83] (075.3)

АННОТАЦИЯ

Книга является продолжением выпущенных ранее «Клинических лекций по психиатрии детского возраста». В III томе лекций обобщены наблюдения автора по клинике, диагностике и лечению слабоумия (олигофрении) у детей и подростков. Очень ярко, наглядно и вдумчиво описываются отдельные клинические формы этого заболевания. С позиций современной науки автор излагает вопросы этиологии и патогенеза, классификации олигофрении.

Книга рассчитана на врачей психиатров, невропатологов, педиатров, а также студентов старших курсов педиатрических факультетов медицинских институтов.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Третий том «Клинических лекций по психиатрии детского возраста» посвящен проблеме олигофрении. Не требует доказательств социальная значимость этой проблемы, если учесть большой удельный вес группы олигофрении среди различных форм психических заболеваний в детском возрасте. Проблема аномалий физического и психического развития в настоящее время находится в центре внимания не только психиатров и невропатологов, но и других представителей клинической и теоретической медицины (акушеры, педиатры, эмбриологи, медицинские генетики). В течение последних 5 лет вопросам умственного недоразвития были посвящены два международных конгресса, специальные совещания и семинары Всемирной организации здравоохранения. В зарубежной литературе был опубликован ряд интересных исследований по олигофрении, выделены новые клинические варианты и выявлена роль наследственной патологии и пренатальных вредностей в их возникновении.

Однако в современной психиатрии проблема олигофрении еще не занимает должного места. Основные вопросы клиники и диагностики данного страдания еще недостаточно изучены. Нет единства мнений и в определении понятия олигофрении, отсутствует общепринятая систематика отдельных клинических форм в большой сборной группе олигофрений, включающей различные по этиологии и патогенезу аномалии психического развития. Таким образом, границы олигофрении остаются еще неясными и критерии ее диагностики неуточненными.

В настоящем курсе клинических лекций была сделана попытка изучения олигофрении с позиций клинической психиатрии. Основное внимание уделялось клинике олигофрении, описанию психических и соматических симптомов при отдельных клинических формах. Подробно излагаются вопросы дифференциального диагноза олигофрении. Некоторые из редко встречающихся форм олигофрении (энзимопатические варианты, ксеродермическая и рубеолярная формы) еще мало из-

учены в нашей клинике. Однако я считала необходимым их описать, чтобы привлечь к ним внимание и указать на необходимость дальнейшего их изучения путем комплексных исследований психиатров с другими специалистами клинической и теоретической медицины.

Книга рассчитана на врачей, работающих в области психиатрии и невропатологии детского возраста, но она может быть использована и широким кругом врачей-педиатров. В основу книги положены лекции, читанные мною в Центральном институте усовершенствования врачей на курсах по повышению квалификации в области психиатрии детского возраста. Настоящее руководство составлено на основе наблюдений в нескольких детских психоневрологических стационарах (детские клиники Института психиатрии Министерства здравоохранения РСФСР, Центрального института усовершенствования врачей, стационаров городского детского психоневрологического диспансера, домов ребенка для детей с органическими поражениями центральной нервной системы и вспомогательных школ). Наблюдения И. А. Юрковой по вопросу лечения больных олигофренией были обобщены в данной книге в лекции «Медикаментозное лечение больных олигофренией». Педагог-дефектолог А. Н. Смирнова обобщила в одной из лекций данной книги свой опыт коррекционно-воспитательной работы с умственно отсталыми детьми. Л. С. Юсевич написала главу «Основные этапы развития учения об олигофрении».

Всем товарищам, помогавшим мне осуществить этот труд, выражаю большую благодарность.

Считаю своим долгом выразить особую глубокую признательность Л. С. Юсевич за ее участие и большую помощь в подготовке данной книги, в собирании литературного материала и в редактировании текста. Некоторые из наиболее спорных и трудных вопросов систематики и диагностики олигофрении были нами продуманы совместно (см. статью об олигофрении в Большой медицинской энциклопедии, том 21).

ВВЕДЕНИЕ

Учение об олигофрении справедливо рассматривается как наименее разработанный раздел психиатрии. Больные, страдающие врожденным или рано приобретенным слабоумием, поступают под наблюдение психиатра только в состоянии декомпенсации или когда возникает необходимость провести экспертизу (трудовую, военную или судебнопсихиатрическую). Относительно мало внимания уделялось проблеме олигофрении и в детской психиатрии, хотя удельный вес этой группы больных среди различных форм нервно-психических нарушений относительно велик (до 20%). Здесь в течение долгих лет царил глубокий пессимизм в отношении возможностей терапевтического воздействия на этих больных. Детьми, страдающими различными формами слабоумия, больше занимались психологи и педагоги, чем психиатры и невропатологи.

В течение последних десятилетий стали намечаться положительные сдвиги в развитии учения об олигофрении. В психиатрической и педиатрической литературе появились описания отдельных клинических форм олигофрении с определенной этиологией и патогенезом. Пересматривался также вопрос о критериях диагностики данного заболевания. Большинство клиницистов и психологов пришло к заключению о невозможности диагностировать олигофрению только на основании данных, полученных путем психометрического тестирования.

Основным методом изучения олигофрении, как и других психических аномалий, становится клиническое наблюдение, дополненное данными психологического эксперимента и лабораторного обследования (биохимические, иммунобиологические методы, электроэнцефалография, обследование высшей нервной деятельности путем изучения условных рефлексов и др.). В последние годы появился и ряд сообщений о лечении больных олигофренией различными медикаментозными средствами и об успехах коррекционно-воспитательной работы с этими детьми.

Возросший интерес к проблеме олигофрении объясняется различными причинами и прежде всего ее большой социальной значимостью. В Англии среди детей школьного возраста больные олигофренией составляют от 1,5 до 3% (Burt) среди всего населения, в различных странах—от 1 до 3% (Jensen). По данным Министерства здравоохранения, просвещения и обеспечения США, среди населения Соединенных Штатов Америки насчитывается 3% умственно отсталых (с «коэффициентом интеллекта» ниже 70), что составляет 5 400 000 человек. Высокий процент больных олигофренией особенно отчетливо выступает на примере болезни Дауна (на 600—700 новорожденных рождается один ребенок с этой болезнью).

По нашим клиническим наблюдениям, повышение процента умственно отсталых идет и за счет большой группы детей, перенесших в раннем возрасте тяжелые инфекции, родовую травму и гемолитическую болезнь новорожденных. В прошлые годы большая часть этих детей погибала в связи с отсутствием эффективных методов лечения. В настоящее время, благодаря применению антибиотиков, химиотерапии, кортикостероидов, эти дети выживают, но некоторая часть из них обнаруживает впоследствии сниженный интеллект.

Положительные сдвиги в развитии учения об олигофрении находятся в тесной зависимости от успехов, достигнутых представителями теоретической медицины. В течение последних десятилетий проблема пороков развития интенсивно изучается и путем экспериментальных исследований на животных. Вооруженные новыми, более совершенными, методами исследования (цитологическими, иммунобиологическими, электронной микроскопией) представители теоретической медицины подошли к изучению проблемы пороков развития с различных сторон (патофизиологии, эмбриологии, вирусологии, медицинской генетики). Экспериментальные исследования позволили не только изучить ряд патогенных агентов, вызывающих пороки развития, но и высказать предположение о механизме их возникновения.

Успехи, достигнутые при изучении пороков развития, можно отчасти объяснить и тем, что в большинстве случаев изучение проблем тератологии развивалось на основе данных о стадиях нормального онтогенеза. Врожденные дефекты стали рассматриваться не как случайные беспорядочные нарушения, а как патологическая модификация нормального плана развития. Экспериментатор ставил перед собой задачу дифференцировать два различных понятия: «порок развития» и «калечество», т. е. повреждение сформированного органа (Wolf). Такая дифференциация понятий вполне согла-

суется с воззрениями клиницистов, изучающих олигофрению, которые считали необходимым различать синдромы недоразвития тех или других функциональных систем и синдромы распада уже сформированных функций; эти синдромы отличаются друг от друга не только своим происхождением, но и особенностями дальнейшего развития, в связи с чем для лечения этих больных требуются и различные методы терапевтического воздействия.

На основании данных, полученных при изучении механизмов возникновения пороков развития, был установлен ряд важных закономерностей. Для клинициста, изучающего проблему олигофрении, наиболее важными являются два следующих положения. 1. Возникновение пороков развития зависит не только от качества, интенсивности и остроты воздействия патогенного фактора, но главным образом от времени его воздействия, т. е. на какой стадии онтогенеза повреждение имело место. Пороки того или другого органа возникают лишь тогда, когда вредоносное воздействие совпадает с периодом его закладки или наиболее интенсивного формирования. 2. При пороках, совместимых с жизнью, дальнейшее развитие организма подчиняется тем же законам, что и развитие нормального организма, но представляет его патологическую модификацию. Это положение очень важно для клинициста. Им дается физиологическое обоснование клиническим фактам, доказывающим, что у ребенка, страдающего олигофренией, возрастное развитие продолжается, хотя и является более или менее модифицированным. Развитие его потенциальных возможностей в значительной мере находится в зависимости от условий среды и воспитания и от времени начала лечения и коррекционно-воспитательной работы. Такой вывод противоречит пессимистическим воззрениям и мобилизует врачей и педагогов для лечебной и педагогической работы с этими детьми.

Выводы о механизмах возникновения пороков развития, полученные экспериментальным путем, были подтверждены исследованиями эмбриологов, акушеров и педиатров.

В свете данных о ведущей роли хроногенного фактора в формировании пороков развития был пересмотрен и вопрос о критериях дифференциации пороков развития. Ряд авторов (Goerttler, Thalhammer) делит все пороки развития не по этиологическому принципу, а в зависимости от времени поражения. Наиболее ранние поражения представляют гаметопатии (поражение половой клетки до оплодотворения) и бластопатии (поражение зародыша в периоде бластогенеза). Далее идут эмбриопатии (поражение происходит в ранние сроки от 4 недель до 4 месяцев) и фетопатии (от 4 месяцев до окончания беременности).

Эти данные не лишены интереса и для клиники олигофрении, они могут быть использованы при дифференциации этой группы аномалий развития. Понятно, что принципы группировки олигофрении являются более сложными, ибо качество патогенного агента здесь играет значительно большую роль, чем при других, более грубых пороках развития. Тем не менее основное положение, подчеркивающее значение стадии онтогенеза организма, в момент повреждения должно остаться актуальным и при группировке олигофрении.

Большое значение для развития учения об олигофрении имели работы, посвященные пренатальной патологии. В течение последних десятилетий было накоплено немало новых данных о причинах олигофрении (инфекционные, токсические, иммунопатологические факторы). Особый интерес представляют данные о роли пренатальных вирусных инфекций в происхождении олигофрении. Результаты этих исследований еще в настоящее время трудно оценить, но несомненно, что дальнейшие исследования в этом направлении могут осветить ряд неясных вопросов в патогенезе пороков развития вообще и олигофрении в частности. Самый факт, что многие вирусы хорошо развиваются в эмбриональной ткани, свидетельствует о том, что вирусная инфекция может играть большую роль в патологии развития человеческого зародыша. В экспериментальных исследованиях на животных, зараженных теми или другими вирусами, удалось выявить ряд закономерностей, имеющих большое значение для понимания патогенеза отдельных форм пороков развития и у человека. Клиническими наблюдениями было установлено, что некоторые вирусные инфекции матери чаще, чем другие, являются причиной пороков развития у потомства (краснуха, эпидемический паротит, грипп, цитомегалия и др.). При изучении степени элективности действия вируса на определенные ткани и в определенные стадии онтогенеза тех или других органов выяснилось, что вирусы размножаются главным образом в тканях с активным клеточным делением. Вирусные инфекции матери наиболее опасны для зародыша и плода в том случае, когда мать заболевает в течение первой трети беременности.

Изучение пренатальных вирусных инфекций может быть очень полезным и при разрешении вопроса о взаимоотношениях эндогенного и экзогенного факторов в происхождении пороков развития. Хорошо известно, что вирусы размножаются внутри клетки хозяина и что с внедрением вируса в клетку нарушается ее клеточный обмен. Также и при некоторых наследственных пороках развития нарушение процессов обмена (врожденная ферментативная недостаточность) является основным фактором в патогенезе болезни (фенил-

кетонурия, галактоземия). Таким образом, как бы стирается грань между наследственными и не наследственными вариантами пороков развития.

Об отсутствии принципиальных различий в патогенетической структуре эндогенных и экзогенных форм пороков развития пишет Г. Фламм. Он подчеркивает, что нарушение обмена имеет место и в том и в другом случае. Различие между ними лишь во времени внедрения повреждающего агента. При экзогенном пороке развития непосредственно поражается клетка развивающегося организма, при эндогенном — генеративные клетки родителей.

Все эти положения легли в основу учения о фенокопиях (Goldstein), подчеркивающего на основании экспериментальных исследований, что при экзогенном воздействии на развивающийся эмбрион или плод (во время его наиболее чувствительной фазы, когда происходит наиболее интенсивное формирование того или другого органа) возникают врожденные дисплазии, которые по своим внешним данным имеют большое сходство с наследственными пороками развития.

Вопрос о роли экзогенного и эндогенного наследственного фактора пересматривался и с позиций медицинской генетики. Экспериментальными генетическими исследованиями было установлено, что наследственные структуры очень чувствительны к ионизирующей радиации. Следовательно, экзогенный фактор в какой-то мере может обусловить и изменения в наследственных структурах. В связи с развитием медицинской генетики, уточнением методик обследования больных некоторые формы олигофрении, в экзогенном происхождении которых ранее не сомневались, в настоящее время трактуются как конституциональные аномалии в связи с хромосомной аберрацией (болезнь Дауна, синдромы Клинефельтера, Шерешевского—Тернера—Бонневи и др.). Однако остается открытым вопрос, отчего зависят хромосомные нарушения. Вполне возможно, что и здесь большую роль играют внешние факторы, влияющие на организм матери. Чем глубже и полнее изучается вопрос о соотношении экзогенного и эндогенного факторов в происхождении олигофрении, тем яснее обнаруживается сложность этой проблемы.

Для обоснования патофизиологических особенностей клинических проявлений олигофрении был проведен ряд экспериментальных исследований, при которых пользовались условнорефлекторным методом (работы Н. И. Красногорского, А. Г. Иванова-Смоленского и его сотрудников, Л. Б. Гакелль, Ю. Е. Сегаль, Н. Г. Гарцштейн и др.). Во всех этих работах подчеркивается, что у больных олигофренией недоразвиваются функции второй сигнальной системы и отмечается недостаточная подвижность нервных процессов. Пато-

физиологические особенности больных олигофренией были подробно изучены в исследованиях А. Р. Лурия и его сотрудников. М. С. Певзнер использовала результаты исследования особенностей высшей нервной деятельности для дифференциации отдельных форм олигофрении у детей.

Изложенные данные о причинах возникновения различных пороков развития (в том числе и олигофрении) отнюдь нельзя рассматривать как подведение итогов работ в этой области. Мы считали нужным лишь подчеркнуть: 1) что путем плодотворной работы различных специалистов клинической и теоретической медицины постепенно формируется особая дисциплина, основным объектом изучения которой являются различные формы нарушения онтогенеза, так называемые дизонтогении; 2) что развитие проблемы олигофрении — изучение ее этиологии, патогенеза и лечения — тесно связано с достижениями науки о дизонтогениях.

Выделение такой дисциплины, в разработке которой принимают участие различные специалисты, находит свое обоснование в том, что все разнообразные болезненные состояния, включенные в группу дизонтогении, имеют много общего в отношении закономерностей своего развития.

Клинические проявления дизонтогении наблюдаются обычно в акушерских и педиатрических клиниках и особенно часто в клиниках психиатрии и невропатологии детского возраста, так как большой процент пороков развития падает на аномалию развития нервной системы. Среди различных аномалий головного мозга одно из центральных мест занимают те формы, при которых наблюдается общее недоразвитие психики с синдромом врожденного слабоумия.

Трактовка врожденного слабоумия как проявления нарушенного онтогенеза центральной нервной системы имела место в исследованиях отечественных и зарубежных ученых еще в прошлом столетии (И. П. Мержеевский, С. С. Корсаков, Б. В. Томашевский). И. П. Мержеевский рассматривал микроцефалию как один из вариантов недоразвития головного мозга. Аналогичную точку зрения в отношении патогенетической сущности микроцефалии защищали и некоторые зарубежные авторы (Schüle, Sander, Stark и др.).

Следующий шаг вперед в смысле уточнения сущности врожденного слабоумия был сделан Крепелином. Рассматривая врожденное слабоумие как проявление дизонтогении, называя его общим психическим недоразвитием, Крепелин считал целесообразным объединить все клинические формы врожденного слабоумия в одну группу и назвал их термином «олигофрения» (малоумие).

На этом этапе развития учения об олигофрении такое объединение различных форм врожденного слабоумия было

прогрессивным. Оно способствовало более углубленному изучению психопатологической картины врожденного слабоумия и выявлению клинических особенностей, типичных для всех форм олигофрении. Целесообразность такого объединения подтверждалась еще и тем, что все эти формы имеют общие закономерности в формировании клинической картины. Динамика клинических проявлений олигофрении резко отличается от прогредиентного течения, наблюдающегося при болезнях процессуального характера; при олигофрении речь идет о непрогредиентной, эволютивной динамике.

В настоящее время начинается новый этап в изучении олигофрении. По мере накопления новых данных по этиологии и патогенезу отдельных клинических форм олигофрении возникает неудовлетворенность таким разрешением проблемы олигофрении, при котором различные по своему происхождению болезненные состояния включены в одну группу. Перед психиатрами встала серьезная задача расчленить эту сборную группу на ее составные части. В разрешении этой задачи психиатры находятся в самом начале своего пути. Для того чтобы приблизиться к ее разрешению, необходимы дальнейшие исследования психиатров и невропатологов в тесном контакте с представителями других специальностей — педиатрами, акушерами, эмбриологами, патофизиологами, психологами и педагогами.

Для вычленения отдельных клинических форм олигофрении по патогенетическому признаку необходимо тщательное изучение соматического состояния больного, всестороннее обследование его путем современных физиологических, биохимических, иммунобиологических методов. Однако важно учесть, что при выделении клинически очерченных форм олигофрении большое значение имеет клинический метод и психопатологическое обследование. Путем анализа психопатологической картины в каждом конкретном случае можно уточнить как качественную структуру слабоумия, так и выявить дополнительные симптомы, проявляющиеся в нарушении волевой деятельности и в патологии эмоций. Тщательный клинический анализ психического и соматического состояния больного необходим для установления диагноза и выбора средств лечения и методов коррекционно-воспитательной работы с этими детьми. Комплексное обследование больных, разработка отдельных вопросов этиологии и патогенеза олигофрении различными специалистами сыграет большую роль и в отношении профилактики данного страдания. Улучшение гигиенических условий жизни, борьба с инфекционными заболеваниями, усовершенствование практики родовспоможения — все это является залогом предупреждения дизонтогений вообще и олигофрении в частности.

ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ В РАЗВИТИИ УЧЕНИЯ ОБ ОЛИГОФРЕНИИ

В развитии учения об олигофрении большое значение принадлежит исследованиям, опубликованным на протяжении XIX и XX веков. В течение этого периода преимущественный объект, методы и задачи исследований изменялись. В соответствии с этими изменениями можно наметить три этапа в развитии учения об олигофрении.

На первом этапе главным объектом изучения были глубоко слабоумные больные, чаще всего находившиеся в психиатрических стационарах. Основными методами, как и при исследовании других психически больных, были клиническое наблюдение и обследование психического и физического состояния. Целью изучения являлись описание психопатологических и соматических особенностей, наблюдаемых при врожденном слабоумии, патоморфологические исследования мозга, поиски этиологии и попытки прогноза.

Хотя в то время терминология была еще очень неточной и к «идиотизму» относили самые различные по степени и происхождению формы слабоумия, все же в ранних психиатрических классификациях имеется тенденция выделить из общей массы «идиотов» больных с врожденным слабоумием. До Эскироля не разграничивали слабоумие приобретенное и врожденное. Pinel считал причиной идиотизма, кроме врожденных поражений, также «излишества», наркомании, умственное переутомление, «слишком обильные кровопускания, применявшиеся для излечения мании», т. е. он включал в эту группу и состояния деменции.

Эскироль (1772—1840) четко сформулировал основное отличие врожденного слабоумия от приобретенного, отнеся эти две формы к различным разделам своей классификации, и выделил в группе идиотизма менее глубокую степень — имбецильность.

При клиническом обследовании слабоумных больных врачи уже очень давно отмечали не только их психопатологические особенности, но и дефекты в строении тела. Пинель

указывал, что при врожденном идиотизме «довольно обыкновенны» боковая сплющенность черепа, его асимметрия, малые размеры головы относительно большой (по сравнению с мозговым) лицевой череп. На основании своих наблюдений он пришел к выводу, что «если идиотизм зависит от порока сложения головы, то тогда бесполезны старания его излечить». Такое же внимание к особенностям телосложения уделял и П. П. Малиновский (1847), подробно описавший дефекты и уродства развития у больных с врожденным слабоумием, в частности деформацию черепа и конечностей. Как и другие авторы, П. П. Малиновский считал, что «врожденное слабоумие и бессмыслие никогда не излечиваются».

По-видимому, таким безнадежным прогнозом, а также тем обстоятельством, что больные с глубокой степенью врожденного слабоумия составляли очень малую часть контингентов психиатрических больных, объясняется сравнительно малое внимание, уделявшееся клиницистами изучению этих больных.

Исключение составляют ученики Эскироля — Voisin и Seguin (1812—1880), труды которых оказали большое влияние на развитие науки о слабоумных детях, их воспитании и лечении. Сеген дал определение и клиническое описание идиотии и умственной отсталости умеренной степени, а также создал свою систему лечебной и педагогической коррекции, разработанную и лично проверенную им в течение многих лет. Настаивая на необходимости лечения и воспитания слабоумных детей, Сеген с негодованием писал: «О неизлечимости идиотии так много говорилось, что никто и не пытается прикасаться к ней, предоставляя все природе».

В связи с концепцией Мореля о вырождении, получившей широкое распространение в середине XIX века, снова возродился интерес к проблеме врожденного слабоумия. Рассматривая идиотию и кретинизм как последний этап деградации рода, Морель, кроме этих форм, выделил обусловленную физическим и психическим недоразвитием «психическую дефективность», которая среди наследственных психозов представляла как бы промежуточную ступень между психотическими состояниями и идиотией. Следует отметить, что, назвав один из разделов своей классификации «наследственными психозами», т. е. заболеваниями, связанными с вырождением, Morel, однако, причиной вырождения считал не только наследственные влияния, но и ряд других вредностей.

Распространенность, разнообразие причин и проявлений последствий «вырождения», в частности психической дефектности, привлекли внимание представителей различных специальностей: врачей, психологов, антропологов, социологов, юристов. Появилось большое количество работ, посвященных

этим состояниям. Так как в ряде случаев задачей исследований было не клиническое изучение, а выделение и описание различных болезненных отклонений от «первоначального типа», то понятно, что далеко не все они могли быть использованы для дальнейшего развития клиники врожденного слабоумия. Все же некоторые работы этого периода содержали ценные данные об умеренных формах врожденного слабоумия и в руководствах по общей и детской психиатрии, появившихся во второй половине XIX века, можно найти уже довольно развернутую характеристику этих состояний. Хотя различные авторы называют их неодинаково (Grisinger — легкой формой идиотии; Г. Эммингауз — слабоумием и полуидиотизмом; Р. Крафт-Эбинг — тупоумием или полуидиотизмом; Magnan — дебильностью), все они дают сходные описания клинических особенностей этой группы и отмечают, что при соответствующем воспитании и обучении такие дети способны овладеть грамотой, элементарными знаниями и несложными видами труда.

Таким образом, к началу XX века психиатрическая клиника уже располагала достаточным материалом для того, чтобы выделить различные степени и формы врожденного слабоумия и высказать предположения об его этиологии и патогенезе. Наиболее частой причиной врожденного слабоумия большинство авторов того времени считало неблагоприятную наследственность. Однако С. С. Корсаков (1854—1900) и В. Н. Сербский (1855—1917) уже тогда подчеркивали, что наиболее частыми причинами «идиотизма» являются ранние поражения мозга, вызванные инфекционными заболеваниями и травмами головы. Данные морфологических исследований мозга при врожденном слабоумии, по мнению большинства авторов, свидетельствовали о том, что в основе выраженных форм олигофрении всегда лежит общее или частичное недоразвитие мозга или деструкция уже сформировавшихся его отделов. Однако более точных представлений о связи анатомических данных с клиническими проявлениями тогда еще не было. Иногда трактовка морфологических изменений мозга приводила к ложным выводам. Так, К. Фохт рассматривал патологические изменения мозга при врожденном слабоумии как проявление атавизма в формировании центральной нервной системы. Убедительное опровержение этих взглядов было представлено в работах И. П. Мержеевского, Д. Н. Зернова, Б. В. Томашевского и др.

Хотя в работах психиатров второй половины XIX и начала XX века еще не было четкой и единообразной терминологии — выделение отдельных форм олигофрении только начиналось, а представления об этиологии и патогенезе были недостаточно определенными, — все же клинические описания

того времени всегда отражали не только интеллектуальную недостаточность больных, но и нарушения эмоциональной и волевой сферы, т. е. изменения личности в целом, своеобразные и характерные для лиц с врожденным слабоумием. Такое целостное клиническое изучение существенно отличает исследования первого периода развития учения об олигофрении от работ следующего этапа.

Во второй половине XIX и в начале XX века в связи с ростом промышленности и торговли грамотность подрастающих поколений становится народнохозяйственной потребностью. В наиболее развитых промышленных странах вводится всеобщее обучение. Довольно быстро растет сеть муниципальных школ, которые содержатся за счет налогоплательщиков. Для этих школ разрабатываются учебные планы и программы, определяющие объем знаний и навыков, которые учащиеся должны приобрести за время обучения в школе.

Однако среди детей школьного возраста встречались такие, которые не усваивали материала, предусмотренного программой начальной школы. В связи с этим руководители общественных школ Парижа обратились за помощью к известному психологу Binet.

Таким образом, первой задачей, поставленной перед психологами, было выявление детей, не способных обучаться в массовой школе. Чтобы обнаружить таких детей, потребовалось произвести массовое обследование учащихся городских школ. Для этой цели клинический метод оказался слишком громоздким, поэтому психологи разработали «Новые методы для диагностики интеллектуального уровня аномальных детей» (1905) — метрическую шкалу, построенную Бине и Симоном на основе данных, полученных при обследовании нескольких тысяч учащихся начальных школ.

Однако Бине при создании своего метода исходил не только из практических, но и из теоретических соображений. В то время оценка уровня интеллектуального развития основывалась главным образом на общем впечатлении, которое создавалось во время беседы с ребенком. По мнению Бине, подобные заключения неизбежно бывали сугубо субъективными и зависели от опыта исследователя и от его личного представления о том, каково должно быть интеллектуальное развитие ребенка того или иного возраста.

Имевшиеся классификации, построенные на основе симптоматологии умственной отсталости или патологоанатомических данных, так же как и очень расплывчатые медицинские описания идиотии, имбецильности и дебильности, не давали возможности дифференцировать различные степени интеллектуального снижения.

Между тем, по мнению Бине, при классификации врожденного слабоумия нужно учитывать только интеллектуальную недостаточность, а для этого необходима «научная диагностика» этой недостаточности, основанная на конкретных результатах психологического исследования. Так изменилась основная задача — диагноз не психической аномалии как болезненного состояния, а только оценка интеллектуального уровня. Изменился метод — не индивидуальное клиническое обследование ребенка, а тестирование интеллектуальной «одаренности».

Широкое применение метода тестов было неплодотворным для изучения олигофрении. Диагноз врожденного слабоумия определялся главным образом «коэффициентом интеллекта», который зависел от числа правильно выполненных заданий. Между тем невыполнение тестов далеко не всегда бывало следствием умственной недостаточности. Во многих случаях оно было связано с задержкой развития, вызванной либо соматической ослабленностью, либо неблагоприятными условиями жизни. Часто само содержание и формулировка вопросов были непонятны и чужды исследуемым, а искусственная обстановка исследования, напоминающая экзамен, беседа с незнакомым человеком также нередко вызывали смущение, растерянность, испуг, что существенно влияло на выполнение заданий (исследования, проводившиеся Бине и Симоном, происходили в присутствии директора школы и в его кабинете).

Все это явилось причиной неправомерного расширения диагностики олигофрении, а иногда и явной ее ошибочности.

В последующие годы благодаря дальнейшему развитию клиники, психологии и дефектологии подход к изучению олигофрении значительно изменился: более критически стали относиться как к надежности «показателя интеллекта», так и к самому методу психометрии. Хотя и в настоящее время в зарубежных странах применение тестов при исследовании интеллекта считается обязательным, все же современные авторы признают, что «показатель интеллекта» нередко значительно расходится с показателями школьной успеваемости учащегося или со способностью взрослого человека к самостоятельной практической деятельности (Burt, Mautner, Heber). Поэтому заключение об олигофрении не может быть дано только на основании результатов психометрии, но требует также исследования эмоционально-волевой сферы, соматического состояния, неврологического статуса (в частности, проверки полноценности зрения и слуха), анализа данных личного и семейного анамнеза, а в ряде случаев также стационарного клинического наблюдения.

Изменение установок и методов исследования позволило отграничить дебильность от таких нарушений познавательной деятельности, которые только внешне сходны с умственной отсталостью. Были выделены «тупые», «отсталые», которые среди детей школьного возраста встречаются гораздо чаще, чем дебилы. Эти состояния связаны с задержкой психического развития, вызванной соматическими заболеваниями или неблагоприятными условиями жизни.

Современные психологические исследования ставят своей задачей целостное изучение личности ребенка, страдающего олигофренией и создание позитивной характеристики, отражающей своеобразие и закономерности его психической деятельности.

Началом последнего периода в развитии учения об олигофрении явился труд Э. Крепелина (1915), обобщивший его собственные наблюдения и обширные литературные данные. Заранее предупредив, что предложенным им термином «олигофрения» он называет сборную, различную по этиологии, клинической картине и морфологическим изменениям группу аномалий, Крепелин объединил в ней состояния, имеющие общую патогенетическую основу — тотальную задержку психического развития. Указание на патологическое развитие как на основной фактор, определяющий особенности структуры и динамики олигофрении, было продуктивным, так как включило изучение олигофрении в общую проблему дизонтогении.

Понимание олигофрении как следствия нарушенного развития мозга (а часто и всего организма) встречается уже в ранних клинических работах. Однако начало XX века оказалось особенно благоприятным для развития этих взглядов: в то время проблема дизонтогений привлекла особое внимание представителей ряда клинических и теоретических дисциплин — акушерства, педиатрии, психиатрии, биохимии, экспериментальной физиологии, эмбриологии, медицинской генетики и др. Благодаря такому всестороннему изучению дизонтогений были установлены многообразные факторы и условия, вызывающие врожденные пороки развития (инфекции, интоксикации, ионизирующая радиация, нарушение обмена и др.) и намечены пути изучения патофизиологических механизмов, лежащих в их основе.

Все это оказало большое влияние на развитие учения об олигофрении в течение последних десятилетий. В центре внимания оказались вопросы этиологии, патогенеза и классификации олигофрении.

Новые взгляды на сущность олигофрении потребовали и расширения приемов исследования: все большее применение находят рентгенография, пневмо- и энцефалография, иммуно-

логические и биохимические методы и др. Основанное на учении И. П. Павлова исследование высшей нервной деятельности открывает возможность изучения патофизиологических процессов, лежащих в основе психопатологических особенностей олигофрении.

Современные представления об олигофрении значительно ослабили прежний «терапевтический нигилизм». Поиски различных средств и методов лечения в настоящее время очень интенсивны, и хотя еще нет достаточно надежных достижений в этой области, все же при некоторых формах удалось получить положительные результаты (диетотерапия при фенилпировиноградной олигофрении и галактоземии, дараприм в комбинации с сульфаниламидными препаратами при олигофрении, связанной с токсоплазмозом, гормональные препараты при олигофрении, обусловленной эндокринопатиями).

В связи с большим интересом современных ученых к проблеме олигофрении значительно увеличилось число работ, посвященных этой теме, и расширилась их тематика. Были опубликованы многочисленные журнальные статьи и монографии (М. С. Певзнер, М. С. Певзнер и В. И. Лубовский, Burt, Mautner, Tredgold, Kohler и др.). Появились специально журналы по вопросам изучения, воспитания и трудоустройства детей-олигофренов [раздел «Олигофренология» в журнале «Специальная школа», Американский журнал об умственной отсталости (American Journal of Mental Deficiency и др.)].

Существенным образом также изменились и расширились разделы об олигофрении в руководствах по общей психиатрии (О. В. Кербиков и соавторы. Учебник психиатрии Noyes and Colb — Modern Clinical Psychiatry, Американское руководство по психиатрии — American Handbook of Psychiatry; Современная психиатрия — Psychiatrie der Gegenwart).

Были предложены новые схемы классификации олигофрении (С. С. Мнухин, Н. И. Озерецкий, М. С. Певзнер, Г. Е. Сухарева, Jervis, Mautner, Heber, Tredgold, Kohler).

Для обсуждения исследований, освещающих различные разделы проблемы олигофрении, созывались специальные съезды, конференции и семинары, в которых принимали участие ученые многих стран (Лондонская конференция по научному изучению олигофрении — Proceedings of the London Conference on The Scientific Study of Mental Deficience; I и II Международные конгрессы по вопросам умственной отсталости; семинары по вопросам олигофрении, созывавшиеся Всемирной организацией здравоохранения).

В настоящее время развитие учения об олигофрении находится на новом этапе. Результаты комплексных исследований представляют надежную биологическую основу для

дальнейшей разработки вопросов этиологии и патогенеза. Изучение высшей нервной деятельности и современные психологические исследования ведут к уточнению особенностей психической деятельности и ее патофизиологического субстрата у больных олигофренией.

Перед детской психиатрией стоит задача использовать все эти достижения и, продолжая изучение различных форм и вариантов врожденного слабоумия, создать новую по существу клинику олигофрении.

Лекция 1

ОБЩАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ ОЛИГОФРЕНИИ

Олигофрения (малоумие) — это группа различных по этиологии и патогенезу болезненных состояний, объединенных одним общим признаком — все они представляют собой клинические проявления дизонтогении головного мозга (иногда и всего организма в целом). К группе олигофрении мы относим только те формы общего психического недоразвития, которые характеризуются двумя особенностями: 1) преобладанием интеллектуального дефекта и 2) отсутствием прогредиентности.

Следует отметить, что такое определение понятия олигофрении не является общепринятым. Некоторые авторы, главным образом зарубежные, предпочитают пользоваться юридическим понятием олигофрении. В эту группу они относят все состояния задержанного умственного развития, возникающие у лиц до 18 лет вследствие разных причин (врожденных или приобретенных). В понятие олигофрении эти авторы включают также прогредиентные процессы с нарастающим слабоумием, как туберозный склероз, гепатолентикулярная дегенерация или гепато-церебральная дистрофия, амавротическая идиотия и многие другие тяжелые заболевания с летальным исходом в первые годы жизни. При таком чрезмерном расширении границ понятие «олигофрения» теряет практический смысл и становится неадекватным клиническим наблюдениям; динамика проявлений олигофрении отличается от прогредиентного течения, характерного для болезненных процессов с нарастающим слабоумием.

Важным фактором, определяющим динамику клинической картины олигофрении, является возрастная эволюция. С возрастом больного развиваются приспособительные и компенсаторные механизмы и может повыситься уровень интеллектуального развития ребенка (см. лекцию 16). Таким образом, разграничение непрогредиентных и процессуальных форм слабоумия носит глубоко принципиальный характер. Объединение их в одну группу будет тормозить практическую и научно-исследовательскую работу в области олигофрении.

Группа олигофрений отличается от других дизонтогений центральной нервной системы большей сложностью клинических проявлений. Здесь речь идет о недоразвитии высших форм познавательной деятельности, представляющих собой сложный продукт общественно-исторического развития чело-

века. Формирование этих сложно организованных функций невозможно без участия самых молодых в онто- и филогенетическом отношении образований мозга — больших полушарий, которые созревают поздно и наиболее интенсивно формируются в первые годы постнатального развития. Этим объясняется то, что болезненный процесс, поразивший центральную нервную систему в первые годы жизни ребенка, может обусловить не только деструкцию уже сформированных мозговых систем, но и недоразвитие тех, которые в это время не закончили своего формирования. В соответствии с этим в группу олигофрений должны быть включены клинические формы дизонтогений головного мозга, **не только врожденного происхождения, но и приобретенные в первые годы жизни (до 3 лет).** С каждым годом параллельно с изучением новых этиологических факторов, задерживающих психическое развитие ребенка, описываются и новые клинические формы олигофрении. Эта группа болезненных состояний становится все более обширной.

Отсюда понятно, почему всякий раз, когда психиатр приступает к изучению общей симптоматологии олигофрении, перед ним встает вопрос, можно ли установить что-либо общее в клинической картине этой сборной группы, включающей различные по этиологии и патогенезу состояния. Большинство авторов решает этот вопрос положительно. Такое решение правильно, так как при многообразии клинических форм олигофрении в каждой из них ведущим синдромом является недоразвитие высших форм познавательной деятельности обобщения и абстракции. Наличие этого синдрома можно объяснить, что в симптоматике разных клинических форм олигофрении наряду с различными отмечаются и общие черты.

Общее в клинической картине различных форм олигофрении проявляется главным образом в **качественной характеристике олигофренического слабоумия.** Клинические синдромы слабоумия при различных формах олигофрении еще мало изучены. До сих пор еще не удалось выделить типы олигофренического слабоумия. В настоящее время можно лишь отметить некоторые общие характерные особенности.

Первой и основной особенностью является диффузный «тотальный» характер олигофренического слабоумия. В этом есть существенное отличие олигофрении от других форм органического слабоумия, обусловленного деструкцией уже сформированных систем, при которых снижение интеллекта характеризуется неравномерностью и мозаичностью (лекция 21). При олигофрении страдает не только познавательная деятельность, но и личность в целом; признаки недоразвития обнаруживаются и в особенностях речи, моторики и

мимики этих больных. Диффузность недоразвития психических процессов характеризует не только собственно мыслительные процессы, но и восприятие, память, внимание.

Второй особенностью олигофренического слабоумия является преимущественное недоразвитие наиболее дифференцированных, фило- и онтогенетически молодых систем и относительная сохранность более элементарных, эволюционно более старых функций. Эта закономерность является общей в патологии центральной нервной системы. Она отмечается нередко и при других формах слабоумия. Однако у больных с врожденным и рано приобретенным слабоумием эта закономерность наблюдается значительно чаще и является более резко выраженной. Наиболее ярко она выявляется в особенностях мышления. Здесь больше всего страдают его высшие формы — абстракция. Мышление этих больных находится на той ранней стадии развития, когда ведущим в познавательной деятельности является установление частных, сугубо конкретных связей. Высшие формы отвлеченного мышления этим больным недоступны; им очень трудно отвлечься от конкретного, выйти за пределы привычных представлений.

При психологическом исследовании умственно отсталых детей (Л. С. Выготский, А. Р. Лурия, А. Н. Леонтьев, Л. В. Занков, А. М. Шуберт, М. П. Кононова, С. Я. Рубинштейн, Ж. И. Шиф, И. М. Соловьев и др.) было отмечено, что при сравнении предметов и явлений они устанавливают различие только по внешним признакам, установление сходства им часто совершенно не удается. Еще более отчетливо неспособность к понятийному мышлению выступает при эксперименте по методу «классификации предметов»: оперирование более общими признаками, выделение видовых и родовых понятий этим детям очень трудно дается. Недостаточность процесса отвлечения проявляется и в неумении понять переносный смысл пословиц и метафор. Они все понимают буквально.

Слабость абстрактного мышления у больных олигофренией устанавливается и в процессе педагогической работы с ними. Она обнаруживается прежде всего в том, что дети с трудом осваивают абстрактный счет, затрудняются при решении несложных арифметических задач и плохо понимают грамматические правила. Не понимая сущности задачи, они решают ее механически по заученному штампу, и каждую новую задачу пытаются решить по аналогии с предыдущей. Грамматические правила заучивают наизусть, часто не понимая смысла и не умея их применить к конкретному случаю. При низком уровне логических процессов отмечается и неспособность выделить основную идею в прочитанном рассказе.

Характерная для этих больных неспособность к отвлеченному мышлению находит свое отражение и в особенностях внимания, восприятия, памяти. Произвольное целенаправ-

ленное внимание, развивающееся у здорового ребенка в процессе возрастной эволюции, у детей страдающих олигофренией всегда более или менее нарушено: оно трудно привлекается, плохо фиксируется, легко рассеивается.

В восприятиях также больше всего страдает наиболее сложный компонент, связанный с анализом и обобщением воспринимаемых впечатлений. Поэтому восприятие окружающего всегда страдает тем больше, чем резче выражен дефект интеллекта. Но и при легкой степени интеллектуального дефекта восприятия больного олигофренией относительно бедны и недостаточно полно отражают окружающую действительность, хотя формальных расстройств восприятия нет. Умственно отсталый ребенок мало видит тогда, когда смотрит и мало слышит, когда слушает.

Память умственно отсталого ребенка (как способность запоминания, так и воспроизведения) также недостаточна: все новое усваивается очень медленно и только лишь после многократного повторения. Если при некоторых формах олигофрении непосредственная механическая память бывает вполне удовлетворительная, то память смысловая всегда страдает. А. Н. Леонтьев на основании специальных исследований доказал, что логическое опосредствованное запоминание у умственно отсталых детей недостаточно. В запоминаемом материале они не способны выделить существенное и установить внутреннюю связь между отдельными элементами; при воспроизведении прочитанного рассказа они не могут передать своими словами основной смысл, а стремятся рассказать его дословно. **В конечном счете в каждом познавательном акте — и в восприятии, и в памяти — у умственно отсталого ребенка отображается слабость его отвлеченного мышления.**

В интимной связи с недоразвитием высших форм познавательной деятельности находится недоразвитие речи как одной из наиболее молодых и специфических человеческих функций. Признаки недоразвития речи занимают в общей симптоматологии олигофрении очень большое место. Недоразвитие речи проявляется прежде всего в запаздывании этапов ее развития. У учеников вспомогательной школы запаздывание развития речи достигает 60% [Шлезингер (Schlesinger)].

При этом степень недоразвития речи у детей, страдающих олигофренией, в большинстве случаев соответствует тяжести интеллектуального дефекта.

При глубокой степени интеллектуального дефекта часто невозможно отличить синдромы недоразвития речи от других проявлений общего психического недоразвития. Эти дети не только не говорят и не понимают чужую речь, но и не

мыслят (алогия). Общение с окружающими у них осуществляется только отдельными нечленораздельными звуками. Понимание речи у этих больных находится еще на той самой ранней стадии развития, когда имеет значение не слово само по себе, а тон, мимика, жестикуляция, с которыми это слово было сказано. У некоторых имеется музыкальный слух; не владея членораздельной речью, они способны сравнительно верно пропеть услышанную ими мелодию. При менее резкой степени интеллектуального дефекта больные в своем речевом развитии еще не достигают той ступени, когда словом определяется какая-либо система обобщенной связи между предметами и явлениями. Ребенок, страдающий олигофренией в степени имбецильности, научается связывать слово только с определенным предметом и явлением и даже с группой предметов по конкретной ситуационной связи, но слово не служит ему для более сложного обобщения.

Даже у больных с легкой степенью умственной отсталости слово не играет той большой роли при переходе от непосредственного конкретного обобщения к логическому понятийному мышлению, как у здорового ребенка. И при достаточном запасе слов они не пользуются ими так, как здоровый ребенок, понимание смыслового значения слова у них всегда более или менее страдает. Нередко они употребляют слово как заученный штамп, не понимая его смысла. При этом слова, имеющие отношение к житейской конкретной обстановке, ими усваиваются хорошо, а словесные определения, не связанные с конкретной ситуацией, они усваивают с большим трудом и очень медленно. Часто обнаруживается, что приобретенные ими слова превращаются в систему пустых вербальных формулировок (Ж. И. Шиф).

Развитие активной речи у больных олигофренией страдает не менее значительно, чем понимание речи. Проходит длительный период времени, в течение которого дети начинают понимать обращенную к ним речь, выполняют поручения, но не говорят. Темп речевого развития здесь тормозится и слабой активностью ребенка, недостаточным интересом к окружающему и к общению с людьми. Запас слов у них обычно ограничен, причем пассивный словарь значительно больше активного, речь маловыразительная, часто лаконичная, фразы упрощенные, короткие, часто аграмматичные. Особенно характерным является неправильное употребление слов по смыслу.

Признаки недоразвития речи отмечаются и в дефектах произношения (неправильное произношение отдельных звуков, их смешение, перестановка слогов). Косноязычие, которое у здорового ребенка является еще физиологическим и обычно ликвидируется к концу дошкольного возраста, у сла-

боумных детей остается длительным, а нередко и постоянным симптомом. Иногда фонетические недостатки связаны с анатомическими дефектами (неправильное строение лицевой части черепа, конфигурация небного свода или зубных дуг, неправильное смыкание челюстей, несоразмерные пропорции языка и небного свода, расщепленное небо и др.) или с общим недоразвитием моторики и, в частности, с недостаточностью двигательной функции речевого аппарата. Расстройство артикуляции является дополнительным тормозом к развитию речи. Дефекты произношения мешают ребенку освоить звуковой анализ слов и в дальнейшем затрудняют также обучение чтению и письму.

Дефекты развития речи проявляются также в нарушении грамматического строя: некоторые дети употребляют только отдельные существительные без согласованности в падежах или глаголы в неопределенном наклонении, не пользуются наречиями, предлогами, союзами.

У больных олигофренией наблюдаются и более изолированные очаговые расстройства речи по типу моторной и сензомоторной алалии, псевдобульбарной дизартрии. Эти расстройства отмечаются при атипичных формах, когда в патогенезе олигофрении наряду с признаками общего недоразвития имеется местное повреждение так называемых речевых систем.

Психопатологическая картина олигофрении не исчерпывается наличием интеллектуального дефекта. Значительное место здесь занимают нарушения эмоциональной сферы и волевой деятельности. Levin считал основным в психологии олигофрении косность и скованность эмоций и пытался этим объяснить тугоподвижность интеллекта у умственно отсталого ребенка. Против этой точки зрения возражает Л. С. Выготский, подчеркивая единство интеллекта и аффекта у этих детей. Действительно, при изучении уровня развития эмоций больных олигофренией неизменно обнаруживается та же закономерность, которая была выявлена при анализе познавательной деятельности. Типичным здесь является косность, тугоподвижность эмоций, недоразвитие более молодых в онтогенетическом отношении сложных эмоций, формирование которых тесно связано со способностью к абстракции. Актуальными для них являются лишь непосредственные переживания, они неспособны реагировать на радость и горе, возможные в будущем. Характерна также малая дифференцированность эмоций, их однообразие, отсутствие тонких оттенков переживаний. Способность подавлять свои влечения у них недоразвита. Типичным для этих больных является также неадекватность реакций. Они неспособны отличать главное от побочного и очень слабо реагируя на

серьезные события в их жизни, в то же время по ничтожному поводу могут дать интенсивную реакцию (продолжительный монотонный плач или бурную вспышку гнева).

Недоразвитие более сложных специфических человеческих эмоций у этих больных проявляется прежде всего в отсутствии тех эмоциональных переживаний, которыми определяется интерес и побуждение к познавательной деятельности.

Описывая больную, страдающую истинной микроцефалией, С. С. Корсаков отметил, что у нее «отсутствует одна из функций человеческой психики, определяемая в непреодолимой потребности психической жизни нормального человека — потребности познать окружающее». И у детей, страдающих олигофренией, отсутствует характерное для здорового ребенка неудержимое стремление познать окружающий мир. У них нередко появляется любопытство, но нет любознательности. У большинства больных задерживается формирование и других более сложных эмоций, у них отсутствует абстрактное понятие добра и зла, чувства долга. Все эти эмоциональные нарушения находятся в определенном соответствии со степенью интеллектуального дефекта. У детей, страдающих олигофренией в степени дебильности, эмоции более разнообразны, они более способны к самоконтролю, чем глубоко умственно отсталые больные.

Вместе с тем в непосредственных эмоциональных реакциях, не столь тесно связанных с уровнем интеллектуальной деятельности, очень ясно выступает бóльшая сохранность эмоциональной сферы по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Даже при олигофрении в степени имбецильности нередко можно отметить наличие симпатических эмоций: проявление сочувствия, стремление помочь окружающим. Они нередко могут испытывать чувство обиды, стыда за свой поступок. С. С. Корсаков отмечал у больной микроцефалией с глубоким интеллектуальным дефектом (в степени идиотии) наличие какого-то «смутного чувства», побуждающего ее к послушанию и выполнению обязанностей. Она испытывала какое-то беспокойство, когда ее порицали, и радовалась, когда ее хвалили. С. С. Корсаков писал, что «в действиях этой больной есть тяготение к тому, что по обычной человеческой мерке относится к хорошему».

По темпераменту больные олигофренией разнообразны. Наряду со спокойными, уравновешенными среди них наблюдаются и вялые, апатичные, с замедленными реакциями на все окружающее (так называемый торпидный тип) и чрезмерно подвижные, суетливые, неустойчивые с эйфорической окраской настроения (так называемый эретический тип). Внутри каждого из этих двух типов можно выделить различ-

ные варианты личностей в зависимости от степени их активности, способности к напряжению, устойчивости настроения.

Больные олигофренией неодинаковы и по своим характерологическим особенностям. Как показали наши наблюдения, среди этих больных можно встретить и ласковых, послушных и злобных, угрюмых, агрессивных. Повышение грубых влечений отмечается далеко не у всех детей. Антисоциальные поступки у отдельных больных отнюдь не могут быть объяснены только степенью интеллектуального дефекта, как это предполагали некоторые авторы (Sollier). Несомненно, есть соответствие между степенью дифференцированности эмоций и глубиной интеллектуального дефекта, но полного параллелизма здесь нет.

Ту же закономерность — недоразвитие высших и онтогенетически более молодых форм при относительной сохранности более древних—можно отметить при изучении волевой сферы, целенаправленной деятельности больных олигофренией. В поведении этих больных нетрудно обнаружить те особенности, которые связаны с недостаточностью «направляющей силой ума» (по выражению С. С. Корсакова). В их действиях всегда есть признаки импульсивности, они не обдумывают (или недостаточно обдумывают) свои поступки, все совершается без той борьбы мотивов, которые имеют место у здоровых людей. При значительной интеллектуальной недостаточности в поведении нет последовательности, нет плана и учета будущего.

Степень устойчивости их деятельности и ее темп находятся в тесной зависимости от темперамента больного. У больных эретического типа деятельность страдает из-за большой суетливости, отвлекаемости, неспособности сосредоточиться. Работоспособность больных торпидного типа резко снижена в связи со слабостью побуждений и психомоторной заторможенностью. Однако у тех и других есть общие черты, типичные для олигофренической психики, — отсутствие инициативы и самостоятельности. Все они характеризуются косностью психики; они с трудом переключаются на новую деятельность, очень охотно подражают другим, повторяют старые заученные штампы, некоторые из них поражают своей виртуозной подражательностью. Большинство из них легко поддается внушению и в то же время упорно сопротивляются всему новому и всякому воздействию на них. Таким образом, у этих больных сочетается повышенная внушаемость с негативизмом, неустойчивость в деятельности с большой инертностью и тугоподвижностью.

Нарушение деятельности у больных олигофренией находится в большой зависимости от уровня интеллектуального недоразвития. Чем сильнее выражен интеллектуальный де-

фект, тем менее мотивированы поступки больного и тем чаще они определяются только влечениями и минутными желаниями. При глубокой степени интеллектуального дефекта больные обычно малоработоспособны, не могут длительно чем-либо заняться, с трудом сосредоточиваются даже на физической работе, не требующей умственного напряжения. Совершенно иначе обстоит дело, когда речь идет о детях с легкой степенью интеллектуального дефекта. Они нередко обнаруживают достаточную работоспособность и старательность. В работе, не требующей инициативы, самостоятельности и быстрого переключения, проявляют достаточную продуктивность и целенаправленность.

Способность правильно оценить реальную ситуацию у больных олигофренией также находится в зависимости от уровня развития интеллекта. При легкой степени умственной отсталости эти больные относительно неплохо разбираются в практических вопросах, очень заинтересованы в вопросах своего жизнеустройства, хорошо учитывают особенности данной конкретной ситуации и неплохо приспосабливаются к ней. Критическое отношение к реальной ситуации у этих больных находится в полном соответствии с уровнем интеллектуального развития. При хорошей житейской ориентировке у больных олигофренией вырабатываются правильные навыки поведения. Сохранностью практической ориентировки у больных олигофренией объясняется тот факт, что при наличии благоприятных условий среды и правильной организации коррекционно-воспитательной работы они могут приобрести трудовые и социальные навыки (в соответствии с уровнем их развития). Их повышенная подражательность и внушаемость могут быть хорошо использованы родителями и педагогами в целях воспитания у них правильных форм поведения. При отсутствии правильного воспитания и надзора эти больные, будучи несамостоятельными и повышенно внушаемыми, легко поддаются отрицательным влияниям.

Таковы наиболее часто встречающиеся симптомы в психопатологической картине типичных вариантов и олигофрении. Эти симптомы можно считать основными, поскольку они отражают патогенетические особенности олигофрении как одного из вариантов дизонтогении головного мозга.

В клинической картине олигофрении наблюдается и ряд других менее постоянных симптомов, которые можно назвать дополнительными. Эти симптомы отмечаются в клинической картине различных вариантов олигофрении и при разных степенях интеллектуального дефекта. Однако наиболее часто их встречают у детей с тяжелой степенью интеллектуального дефекта и при олигофрении с осложненным патогенезом (при сосудистых и ликвородинамических

расстройствах, при гидроцефалии, при очаговых церебральных поражениях).

При некоторых вариантах олигофрении (особенно часто при олигофрении травматического происхождения) отмечается повышение эмоциональной возбудимости, резкая раздражительность, гневливость, склонность к аффективным вспышкам. В связи с этим дети плохо уживаются в коллективе. Педагоги обычно их называют «трудными в воспитательном отношении». В характеристике этих детей часто пишется: «При малейшей неудаче дает вспышки возбуждения, кричит, все ломает, рвет, бросается на всех с кулаками».

Относительно часто отмечаются немотивированные колебания настроения. Состояния беспричинной озлобленности с наклонностью к агрессивным действиям сменяются периодами апатии, вялости, пассивности или чрезмерной подвижности, с эйфорической окраской настроения (смена апатически вялого состояния с эйфорической расторможенностью особенно часто отмечается при олигофрении, осложненной гидроцефалией).

При психомоторной расторможенности у больных эретического типа двигательное беспокойство обычно проявляется в чрезмерной суетливости. Ребенок ко всем пристает, обижает более слабых детей, дразнит их, отвлечь его от этого, сосредоточить внимание на каком-либо занятии обычно не удается. Временами такие состояния возбуждения нарастают (чаще всего это бывает в вечерние часы), при этом иногда отмечаются особая назойливость, «приставучесть» с элементами насильственности (как при последствиях эпидемического энцефалита).

У детей с глубокой степенью умственного недоразвития нередко отмечается особая форма двигательного возбуждения со стереотипным повторением одних и тех же движений и действий: ритмическое раскачивание туловища, мотание головой, жеванье своего белья, проглатывание всего, что попадает под руку. Наблюдаются и более сложные картины «хаотического» возбуждения. Ребенок находится в постоянном движении, любой раздражитель вызывает у него двигательную реакцию, он не может сосредоточиться на чем-либо, даже на короткий срок, деятельность больного совершенно расстроена.

Патологические влечения чаще наблюдаются у детей с глубокой степенью интеллектуального дефекта. Нередко эти влечения представляют собой извращенные инстинкты, больные проявляют особое влечение есть несъедобные вещи, собирать все грязное. Повышенное сексуальное влечение проявляется в упорном онанизме. Нередко у этих детей отмечается стремление к разрушительным действиям, они рвут

бумагу, платье; иногда наносят повреждения и самим себе. Патологические влечения обычно носят стойкий характер и плохо поддаются лечению нейролептическими средствами. Наибольшей выраженности патологические влечения достигают в переходных фазах развития (главным образом в периоде полового созревания). У подростков часто наблюдается наклонность к бродяжничеству и повышенные сексуальные влечения.

Эмоциональные нарушения, страхи, расстройства настроения, а также состояния двигательного возбуждения иногда имеют приступообразный характер. Приступы страха и возбуждения возникают обычно без внешних причин, реже — в связи с психогенными факторами. Приступообразные состояния чаще наблюдаются в картине тех клинических форм, в патогенезе которых большую роль играют сосудистые и ликвородинамические расстройства, дисфункция внутрисекреторной системы.

Симптоматика олигофрении не исчерпывается только признаками психического недоразвития. У этих больных наблюдается и ряд симптомов, связанных с недоразвитием других систем организма. Это вполне понятно, если учесть, что олигофрения обусловлена аномальным развитием не только головного мозга, но и всего организма. Некоторые из этих признаков недоразвития являются типичными для той или другой формы олигофрении. Так, например, дефекты развития костной системы типичны для дизостозической формы олигофрении, аномалии развития кожи и ее придатков — для ксеродермической формы, нарушение фенилаланинового обмена — для фенилпировиноградной формы и др. Однако каждый из этих признаков, в отдельности взятый, нельзя рассматривать как основной симптом олигофрении. Они могут наблюдаться и у умственно полноценных людей, но при олигофрении они встречаются значительно чаще.

Особенно часто в клинической картине олигофрении наблюдаются симптомы недоразвития двигательной сферы. Психическое и моторное развитие ребенка связано друг с другом. Способность управлять движениями своего тела у маленького ребенка находится в большой зависимости от его психического развития. С другой стороны, двигательная активность ребенка является одним из существенных факторов, влияющих на развитие его психики. При обследовании детей, страдающих различными формами олигофрении, очень часто обнаруживаются те или другие проявления грубого недоразвития статических и локомоторных функций. Есть определенная корреляция между степенью интеллектуального и психомоторного недоразвития, но полного параллелизма здесь нет. Признаки моторной недостаточности проявляются прежде всего при выполнении

тонких и точных движений. У больных олигофренией страдает способность к выработке двигательных формул, к координированным движениям, к быстрой смене моторных установок. Отмечается и недостаточность мышечной силы, темпа произвольных движений, гипотония, паратония, а также паретические явления в той или другой группе мышц и недостаточность экстрапирамидных компонентов движения (нарушается темп, ритм и плавность). Очень часто отмечается недоразвитие выразительных движений (малодифференцированная, бедная мимика, скудная, маловыразительная жестикуляция). При глубокой степени интеллектуального дефекта лицо обычно тупое, малоосмысленное, походка неуклюжая, осанка вялая, иногда питекоидная. Движения бедны, однообразны, угловаты, неритмичны, замедленны, но часто отмечается и двигательное беспокойство, суетливость, масса лишних, бесцельных движений, много синкинезий.

Клинические проявления моторного недоразвития были предметом изучения в различных исследованиях в начале XX века. Дюпре описал тип двигательной недостаточности под названием моторной дебильности (Débilité motrice), для которой характерны: паратония, усиление сухожильных рефлексов, синкинезии, пертурбация плантарных рефлексов, неловкость волевых движений. Wermeylen несколько расширил этот синдром и относил к моторной дебильности также понижение кожных рефлексов, неправильную походку, левшество. Под названием «моторный инфантилизм» Homburger и Jacob понимали наличие в более позднем детском возрасте свойственных раннему детству двигательных особенностей, обусловленное недоразвитием соответствующих механизмов. К явлениям моторного инфантилизма они относят: наличие симптома Моро, изолированной дорсальной флексии большого пальца ноги при раздражении подошвы, тенденции к супинации и плантарной флексии ног при сидении и лежании, хватательные движения ног, сгибательное положение рук, вялость мускулатуры головы и шеи, явления пропульсии, атетоидные движения.

В 20-х годах текущего столетия проблема двигательной недостаточности у детей очень интенсивно изучалась и советскими учеными (М. О. Гуревич, Н. И. Озерецкий, Л. А. Квинт, А. Н. Бернштейн и др.). Н. И. Озерецким были предложены специальные тесты для обследования моторной одаренности детей, которые характеризовали как различные формы движений (статическая и динамическая координация, одновременность движений, их скорость и др.), так и возрастной уровень двигательного развития ребенка. В дальнейшем Н. И. Озерецкий предложил и особую схему мотоскопии, которая заполнялась экспериментатором до того, как он приступал к обследованию двигательной одаренности. Методики, предложенные Н. И. Озерецким, были широко использованы для обследования двигательной сферы больных олигофренией.

Е. А. Осипова изучала особенности моторики у 150 мальчиков (школьного возраста), страдающих олигофренией с различной степенью интеллектуального дефекта. Автор при-

ходит к выводу, что моторная отсталость отмечается у 62% детей. При глубокой умственной отсталости моторная недостаточность отмечалась в 90—100% случаев.

В нашей работе об особенностях двигательной недостаточности у девочек, страдающих олигофренией, было установлено, что моторная отсталость обнаруживается у них в 53%, причем экстрапирамидные компоненты — мимика, осанка, плавность и грациозность движений — у девочек страдают меньше, чем у мальчиков.

Тип моторной недостаточности неодинаков при различных клинических формах олигофрении. Так, для истинной микроцефалии очень характерен тот тип двигательной недостаточности, который был описан М. О. Гуревичем под названием «фронтальная недостаточность». Автор отмечает у этих больных повышенную подвижность, обилие и неутомимость движений. За видимым богатством движений кроется их крайняя непродуктивность, бесцельность; ребенок не в состоянии производить целесообразных последовательных движений. Некоторые из этих больных не могут одеться и даже самостоятельно есть. В то же время при всей непланомерности эти движения достаточно плавны, сильны и даже нередко пластичны в противоположность движениям больных с моторной дебильностью типа Дюпре.

М. О. Гуревич считал, что сущность двигательного расстройства у этих детей заключается в неспособности вырабатывать и фиксировать формулы (энграммы) двигательных актов, обусловленной поражением или недоразвитием высших фронтальных систем. Этот тип моторной недостаточности наблюдается и при других клинических формах олигофрении эретического типа и обычно сочетается с недоразвитием речи и с резко выраженным интеллектуальным дефектом.

При олигофрении торпидного типа двигательная недостаточность обычно проявляется в бедности, однообразии движений, резкой замедленности их темпа. У больных этого типа обычно страдают не только пирамидные, но и экстрапирамидные компоненты моторики, что выражается в резкой вялости мимики и пантомимики, отсутствии ассоциированных движений, питекоидной позе, неловкости, угловатости движений. Таким образом удается установить, что тип моторной недостаточности коррелирует не только с глубиной интеллектуального дефекта, но и с темпераментом больного олигофренией.

Дефекты развития отдельных органов чувств нередко наблюдаются в клинической картине олигофрении. Наиболее часто отмечается недоразвитие органов зрения. Это нетрудно объяснить, если принять во внимание тесную связь формирования глаза с развитием головного

мозга. К дефектам развития глаза, относительно часто наблюдающимся при олигофрении, относятся эпикантус (полулунная складка, закрывающая внутренний угол глазной щели), птоз — врожденное опущение верхнего века одного или обоих глаз, дефекты радужной оболочки, микрофтальмия, врожденная катаракта и вывих хрусталика, колобома (ненормальная бороздка или щель в глазу, которая может быть в радужной оболочке, цилиарном теле и в сетчатке). Церебральный болезненный процесс нередко распространяется и на сетчатку, вызывает изменение сосудов глазного дна. У слабоумных детей отмечаются и аномалии рефракции, причем гиперметропия бывает относительно чаще, чем миопия.

Реже наблюдается аномалия развития слухового аппарата. Наиболее серьезным нарушением является недоразвитие внутреннего уха, но нередки и дефекты наружного уха: аномалия размеров и неправильное строение ушной раковины, приросшая мочка, атрезия наружного слухового прохода.

В клинической картине олигофрении немалое место занимают и признаки физического недоразвития. Очень часто наблюдаются различные признаки *дисплазии телосложения*: нарушение пропорций между длиной туловища и конечностей, деформация грудной клетки, сколиозы, кифозы, дефекты развития конечностей, их отсутствие (амелия) или уродство развития (фокомелия), избыток или отсутствие пальцев, сращение пальцев (олиго- и полидактилия, синдактилия), врожденная контрактура конечностей и вывихи суставов, незаращение дужек позвоночника, спинномозговые грыжи, рахисхизис. Частота признаков недоразвития зависит не только от качества и тяжести вредоносного фактора, но главным образом от времени его воздействия. При внутриутробном поражении аномалии физического развития встречаются относительно чаще. Дети обычно отстают и в физическом развитии, и в весе. По данным Szondi, у трети больных олигофренией отмечаются те или другие эндокринные нарушения. Относительно часто отмечаются гипотиреоз и гипопитуитаризм. У многих детей отмечается задержка полового развития, реже наблюдается раннее половое созревание. У многих больных имеются неправильный рост зубов, аномалия строения губ и неба (заячья губа, волчья пасть).

Из отдельных пороков развития *костной системы* чаще всего отмечаются *дефекты строения черепа*. Известно, что развитие черепных костей тесно связано с развитием головного мозга. Существует немало клинических наблюдений, доказывающих, что при недоразвитии головного мозга приостанавливается рост черепа и возникают различные деформации в его строении. Чаще всего отмечаются малые размеры черепа — микроцефалия различной степени

выраженности, реже мегалоцефалия или макроцефалия (увеличение черепа идет равномерно, свод и основание черепа пропорционально развиты). Отмечаются и другие типы деформации черепа: башенный череп (высокий, короткий с отвесным лбом и затылком, небольшой окружностью); оксицефалия возникает, когда при высоком черепе выпирает область большого родничка. При врожденной гидроцефалии и повышенном внутричерепном давлении имеется значительное увеличение размеров черепа: отдельные кости черепа утончены, лобные и теменные кости особенно мягки, кожа тонкая, просвечивает венозная сеть.

Те или другие признаки аномалии развития отмечаются и во внутренних органах. Чаще всего обнаруживают пороки развития сердечно-сосудистой системы, незаращение овального отверстия, межжелудочковой перегородки, боталлова протока и др. Относительно реже наблюдаются дисгенезии желудочно-кишечного тракта (атрезия пищевода, атрезия заднего прохода). Реже встречаются дефекты развития органов дыхания, атрезия и сужение желчных ходов, пороки развития почек и мочевого пузыря и половых органов (эписпадия, гипоспадия у мальчиков, атрезия влагалища у девочек). Дефекты развития вторичных половых признаков чаще проявляются в форме гермафродитизма и псевдогермафродитизма.

В неврологической картине болезни трудно выделить типичные для олигофрении признаки. У многих больных отмечаются нерезко выраженные парезы черепномозговых нервов и конечностей, которые становятся более отчетливыми при произвольных движениях и при функциональной нагрузке (данные Е. Н. Правдиной). Наблюдаются также нарушения рефлекторной сферы: снижение кожных рефлексов и расторможение сухожильных. Выраженные неврологические признаки чаще наблюдаются при олигофрении, осложненной гидроцефалией.

У некоторых больных есть и признаки повышения внутричерепного давления и симптомы нарушения функций вегетативных центров диэнцефальной области (повышенная жажда, полиурия, изменение аппетита), иногда головная боль, головокружения. При атипичных вариантах олигофрении чаще наблюдаются более грубые неврологические симптомы (параличи и парезы, судорожные состояния, гиперкинезы хореаформного и атетоидного характера). Все эти проявления следует рассматривать не как основные, а как дополнительные симптомы олигофрении.

Таким образом, клинические проявления олигофрении сложны и многообразны. Для правильного распознавания данного заболевания и уточнения патогенеза отдельных кли-

нических форм требуется установить не только характерные признаки психического состояния больного, но и особенности соматоневрологической картины болезни (признаки недоразвития двигательной сферы, органов чувств, аномалии костной системы, внутренних органов, эндокринных желез и др.). Необходимо учесть, что при олигофрении, так же как и при других заболеваниях, в клинических проявлениях болезни отражается ее патогенез.

Большое значение приобретает и тщательный анализ психопатологических данных. Важно установить не только степень интеллектуального дефекта и его качественную характеристику, но и особенности деятельности больного и личности в целом.

В каждом конкретном случае важно оценить не только основные, но и дополнительные симптомы, так как их наличие в клинической картине свидетельствует об особенностях патогенеза той или другой формы олигофрении. Более тщательное изучение психопатологии олигофрении (ее основных и дополнительных признаков) приблизит нас к разрешению задачи расчленения этой группы на ее составные части.

Раннее выявление основных и дополнительных симптомов в клинической картине олигофрении имеет большое значение для выбора более рациональных способов лечения и методических приемов в коррекционно-воспитательной работе с этими детьми.

Лекция 2

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ТРЕХ СТЕПЕНЕЙ ОЛИГОФРЕНИИ

(идиотия, имбецильность, дебильность)

Описанные в предыдущей лекции качественные особенности олигофренического слабоумия наблюдаются при всех степенях общего психического недоразвития. При анализе психопатологических особенностей идиотии, имбецильности и дебильности можно отметить: 1) тотальный характер психического недоразвития; 2) преимущественное поражение наиболее дифференцированных, специфически человеческих функций — мышления и речи — при относительной сохранности более древних инстинктивных переживаний. Однако в зависимости от глубины психического недоразвития меняется и степень выраженности каждой из этих особенностей олигофренического слабоумия. Понятно, что чем более снижен уровень психического развития, тем яснее выступает тотальный характер олигофренического слабоумия.

Характерным для детей, страдающих идиотией, является резкое снижение реакции на окружающее. Больные либо совершенно не реагируют на все, что происходит вокруг них, либо дают неадекватные реакции, откликаясь на любой раздражитель, ни на одном из них не задерживаются. Ощущения, как биологический древний механизм, у них сохранены, но восприятия неполноценны из-за отсутствия внимания и необходимых умственных операций. Речь либо отсутствует и заменяется нечленораздельными звуками, либо ограничивается отдельными словами, смысл которых они плохо понимают. В обращенной к ним речи они воспринимают интонацию, но смысла не понимают. Сознание собственной личности у этих больных отсутствует или очень смутное. Осмысленная деятельность, даже игровая, им недоступна, у них нет интереса к игрушкам. Их действия—либо инстинктивные или автоматические акты, либо элементарные двигательные реакции на внешние раздражения. Предоставленные самим

себе, многие из них остаются неподвижными, другие находятся в постоянном бесцельном движении, ползают, кувыркаются. В их движениях много стереотипий. Однообразные повторные акты (автоматическое раскачивание) доставляют им удовольствие. Состояния двигательного возбуждения иногда возникают периодически без внешних причин. Характерным является их своеобразный негативизм. На все новое и непривычное они дают реакцию отказа, при попытке завязать с ними контакт многие оказывают упорное сопротивление, иногда становятся агрессивными.

Эмоции этих больных элементарны и связаны главным образом с общим самочувствием, с удовлетворением органических потребностей. Соматическое благополучие, ощущение сытости, теплоты и т. п. вызывает у них чувство удовольствия, которое проявляется в благодушно-спокойном настроении, иногда же в своеобразных движениях, выразительном крике и визге. Чувство неудовольствия, связанное с голодом, холодом и другими неприятными ощущениями, может выразиться в двигательном возбуждении, воплях и криках, имеющих в таких случаях часто определенную характерную интонацию. Формы выражения удовольствия и неудовольствия очень примитивны. У некоторых из них отсутствуют слезы; вместо обычного детского смеха и радости они кричат, визжат. У других наблюдается и улыбка радости, и плач со слезами. Наиболее выражен у них аффект злобы и гнева, который проявляется обычно в двигательном возбуждении с наклонностью к слепой ярости, с разрушительными тенденциями и агрессивными актами против окружающих и самих себя — они кусают себя, царапают. Наблюдается также аффект страха, но реже, чем гнев. Страх проявляется в форме примитивной реакции испуга на новое, неизвестное. Более дифференцированные эмоции, как печаль, грусть, им недоступны. Колебания настроения характеризуются либо преобладанием вялости и апатии, либо пустой эйфории. Очень часто отмечаются повышенные и извращенные влечения, они упорно онанируют. Многие из них жуют все, что попадает в рот, не различают сладкого и горького.

Глубокому недоразвитию психики соответствуют и грубые дефекты физического развития (диспластичность, деформация черепа, пороки костной системы и недостаточность моторики). Дети, страдающие идиотией, либо совершенно не овладевают статическими и локомоторными функциями, либо приобретают их очень поздно. Нередки и неврологические симптомы (парезы, параличи, судорожные припадки).

Клиническим примером тотальности психического недоразвития при идиотии может служить следующее наблюдение.

Мальчик С., 10 лет. Еще до начала беременности у матери были проявления большой слабости и головокружения (страдала хроническим заболеванием почек). Несмотря на плохое самочувствие и выраженные явления токсикоза, мать продолжала работу в химической лаборатории в течение всей беременности. Роды были срочными и быстрыми. Вес ребенка 3,5 кг. Грудь взял сразу, но в течение всего грудного периода был очень беспокоен, кричал и днем, и ночью. Инфекционных болезней не было. Развивался с большим опозданием: сидеть стал около года, ходить — на 4-м году. Отдельные слова появились около 8 лет.

Психическое недоразвитие ребенка было обнаружено родителями уже во второй половине первого года жизни. Ребенок не реагировал ни на свет, ни на звук, с трудом глотал пищу. Навыков самообслуживания привить ему не удалось, и до настоящего времени неопрятен мочой и калом. Ребенок не проявлял никакой реакции на ласки матери, не отличал ее от посторонних лиц. Материальная обстановка в семье была удовлетворительной, надзор за мальчиком был всегда обеспечен, однако значительного продвижения в психическом развитии мальчика не было.

Лечение глютаминовой кислотой не дало положительных результатов. В 10-летнем возрасте был направлен в клинику. Было обнаружено, что по физическому развитию он отстает от возраста, бледный, резко выраженная венозная сеть на груди. Череп микроцефальный, бугристый, высокое небо. Внутренние органы без отклонений от нормы.

При неврологическом обследовании отмечено: сходящееся косоглазие, вялая реакция зрачков на свет, иногда судорога взора. Тонус мышц слегка повышен. Сухожильные, коленные и ахилловы рефлексы повышены, отмечается двусторонний симптом Бабинского, Оппенгейма, Россолимо. В контакт вступить с ним не удается, обращенную к нему речь не понимает. Не говорит, иногда только повторяет одни и те же слова: «буду пить». Временами становится двигательно беспокойным, издает какие-то звуки, вертит головой. Все время сосет палец или жует белье, упорно онанирует, лицо при этом выражает удовольствие. Предложенную ему пищу ест с жадностью, плохо пережевывая. Поведение мальчика однообразно; на окружающее, на приход врача не реагирует, не поднимает головы, ничем не удается привлечь его внимание. Весь день сидит в постели, раскачиваясь всем туловищем. При попытке его осмотреть сопротивляется, становится агрессивным.

После месячного пребывания в клинике, под влиянием лечения аминазином, мальчик стал спокойнее, прекратился онанизм. Других изменений в его состоянии не было.

Речь идет о тяжелой форме психического недоразвития — об олигофрении в степени идиотии. Причиной олигофрении можно считать грубое нарушение развития головного мозга, обусловленное длительным токсическим воздействием в течение эмбрионального развития. Психическое недоразвитие здесь носит тотальный характер.

Наряду с такими тяжелыми отмечаются и более легкие формы идиотии. Больные научаются ходить и говорить, приобретают навыки самообслуживания. Эмоциональное развитие достигает более высокого уровня. У некоторых из них можно отметить элементы привязанности к людям, которые за ними ухаживают. Они больше любят тех, кто их кормит, бьют тех, кто с ними строг. Эти привязанности нестойки (они любят человека, пока видят его, и быстро забывают о нем),

но все же в этих эмоциях симпатии есть зерно тех чувств, которые можно отнести к социальным.

Девочка 11 лет, страдающая болезнью Дауна, не говорит и с трудом понимает чужую речь, плохо выполняет самые примитивные инструкции, но проявляет особую любовь к той няне, которая за ней ухаживает; увидя ее, начинает визжать от радости, бросается ей на шею, целует ее и плачет, когда няня уходит.

У некоторых из этих больных отмечается любовь к музыке и ритмическим движениям. Музыка успокаивает их в состоянии двигательного возбуждения и выводит из состояния апатии и вялости торпидных больных.

Мальчик И., 9 лет, страдает олигофренией в степени идиотии, всегда вялый, пассивный, бо́льшую часть дня проводит сидя в кресле. Мало реагирует на все, что происходит. Под влиянием звуков музыки бежит, прислушивается и выражает свое удовольствие подпрыгиванием.

Таким образом, даже при тяжелых формах психического недоразвития можно отметить характерную для олигофрении закономерность: относительную сохранность непосредственных эмоций при большой глубине интеллектуального дефекта.

Прогноз различных форм олигофрении с глубоким интеллектуальным дефектом в степени идиотии обычно неблагоприятен в смысле возможности значительного улучшения. Темп дальнейшего развития обычно медленный и в очень узких пределах. Эти больные часто и во взрослом состоянии беспомощны, неспособны жить самостоятельно, требуют надзора, а иногда и ухода. Однако в отдельных случаях такой пессимистический прогноз в дальнейшем не подтверждается. При своевременном и рациональном лечении при наличии коррекционно-воспитательной работы в 7—8-летнем возрасте отмечается некоторое усиление темпа развития ребенка.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка П., 10 лет. Мать 39 лет, здорова; отец 40 лет, раздражителен, злоупотребляет алкоголем.

У матери было два брака. От первого родился здоровый сын. Во втором браке было 4 беременности, из которых первые три окончились искусственными абортами, от четвертой — родилась наша больная.

Беременность протекала с токсикозом (головокружения, обморочные состояния). Роды в срок, сухие, длительные. Ребенок родился в ягодичном предлежании. Вес при рождении 3600 г. Ребенок был очень вялым, плохо сосал. В младенческом возрасте девочка была беспокойной, плохо спала, много кричала. На окружающее не реагировала, никого не узнавала, не интересовалась игрушками. Развитие с большой задержкой: сидит с 2 лет, ходит с 4 лет. Первые слова в 8 лет, фразовой речи нет до настоящего времени.

Перенесенные заболевания: с 4 месяцев страдает диатезом, в 11 месяцев перенесла стомагит в тяжелой форме.

В 4 года было проведено лечение глютаминовой кислотой. С этого времени стала узнавать близких, нечленораздельными звуками выражать реакции удовольствия и протеста.

В 8-летнем возрасте была помещена в специальный интернат, где впервые начала заниматься с логопедом. Стала произносить отдельные слова, узнавать животных на картинке.

Девочка 2 раза находилась на излечении в больнице. При первом поступлении (в 9-летнем возрасте) отмечался глубокий интеллектуальный дефект, девочка произносила лишь нечленораздельные звуки и слова «мама», «дай». Была бездеятельной, не реагировала на окружающее, сидела на одном месте, раскачивалась всем туловищем. Обращал на себя внимание ее резкий негативизм, оказывала упорное сопротивление обследованию. После лечения аминазином в сочетании с глютаминовой кислотой стала несколько спокойнее, приобрела некоторые навыки самообслуживания.

Такой же негативизм обнаружился и при повторном обследовании ее в 10-летнем возрасте. Однако спустя 2 месяца ее пребывания в больнице, после повторного курса аминазинотерапии в комбинации со стимуляторами (B_{12} и глютаминовая кислота), девочка стала приветливее, охотно вступает в контакт с персоналом отделения, не отталкивает детей. Появилась возможность приступить к лечебно-педагогическим занятиям. В настоящее время знает названия предметов, непосредственно окружающих ее, называет части тела, выполняет простые инструкции, самостоятельно ест, проявляет некоторую активность в игре, требует определенную игрушку. Любит, когда с ней занимаются, усвоила новые слова, хорошо держит карандаш, рисует кругообразные линии. Внимание неустойчивое. Вне занятий с педагогом девочка бездеятельна, стереотипно раскачивается, раздражительна, плаксива. Пугается всех незнакомых ей лиц, но эмоционально относится к лечащему врачу, педагогу и другим лицам из обслуживающего персонала. Любит слушать музыку.

В соматическом состоянии девочки грубой патологии не отмечается. Отстает в росте и весе, диспластична. Лабораторные исследования крови и мочи не обнаружили отклонений от нормы.

Речь идет о девочке, страдающей глубокой степенью психического недоразвития. В дошкольном периоде ей был поставлен диагноз олигофрении в степени идиотии. С началом школьного периода девочка дала положительный сдвиг в своем развитии (после систематического лечения и лечебно-педагогических занятий). В настоящее время по степени психического недоразвития девочка может быть отнесена к тем вариантам идиотии, которые представляют переходную степень к имбецильности. При анализе психопатологической картины в данном случае обращает внимание упорный негативизм, наличие которого тормозило возможность лечебно-педагогического воздействия на девочку. Параллельно со снижением негативизма девочка стала быстрее развиваться.

При олигофрении в степени имбецильности психика больного значительно сложнее, чем при идиотии. У этих больных можно обнаружить более оживленные и разнообразные реакции на окружающее. Некоторые из них обнаруживают даже наблюдательность, когда дело идет о житейских вопросах. В своем развитии эти дети достигают значительно более высокого уровня, чем при идиотии. Они способны нако-

пить некоторый запас сведений. Механическая память у многих из них достаточно развита. Они овладевают и речью. Хотя запас слов у них невелик, речь аграмматична, звукопроизношение дефектно, все же наличие речи свидетельствует о том, что больные в степени имбецильности способны к элементарному обобщению. Они могут установить признаки различия между отдельными предметами, сложить картинку из отдельных частей. Однако различие между отдельными предметами и явлениями устанавливается ими только в пределах конкретного; при необходимости отвлечения от конкретной ситуации они становятся беспомощными. Их логические процессы совершаются на очень низком уровне. Прочитанный им рассказ они могут воспроизвести только по вопросам, уловить основную идею и последовательно передать содержание рассказа они не в состоянии. Им совершенно недоступен процесс образования абстрактных понятий. Они могут обучиться чтению и письму, овладевают порядковым счетом, производят с помощью наглядных пособий элементарные арифметические действия, но отвлеченный счет им недоступен даже в пределах первого десятка. При наличии пассивного внимания и хорошей механической памяти смысловая память у них очень слаба, произвольное активное внимание недостаточно и очень неустойчиво. При длительном наблюдении удается установить, что знания этих больных очень непрочны. Они пользуются ими как «заученными штампами», осмыслить которые они не в состоянии. Их суждения очень бедны, несамостоятельны: они повторяют заимствованное от окружающих их людей без переработки на основе собственного опыта. Многое в их суждениях является простым подражанием. Таким образом, и при имбецильности еще отчетливее, чем при идиотии, обнаруживается, что при тотальном психическом недоразвитии больше всего страдают наиболее дифференцированные функции мышления. Наряду с этим у них нетрудно обнаружить и другую особенность олигофрении — относительную сохранность непосредственных эмоций даже при наличии выраженного интеллектуального дефекта.

В отличие от идиотии при имбецильности сознание собственной личности более или менее развито. У многих из них преобладает особое «чувство силы», они стремятся обижать более слабых; у других доминирует сознание своего бессилия, слабости и неумелости, что проявляется в робости, неуверенности в себе, застенчивости и нерешительности. Многие из них эгоцентричны, очень ревниво относятся к оценке их личности, требуют к себе внимания, проявляют большую радость при положительной оценке и чувство обиды, когда их ругают.

Иллюстрацией к сказанному об относительной сохранности непосредственных эмоций у больных олигофренией может служить выписка из следующей истории болезни.

Мальчик К., 11 лет, страдает олигофренией в степени имбецильности. Он отстает по росту и весу от детей своего возраста. Развивался с опозданием, начал ходить в $3^1/_2$ года, говорить первые слова — в 5 лет. Только с 2 лет стал узнавать мать. В настоящее время мальчик обнаруживает резкое снижение интеллекта. Голос глухой, речь косноязычная, запас слов очень мал. Не освоил навыков чтения и письма, знает только отдельные буквы. Счет прямой только в пределах 10, абстрактного счета нет ($2 + 3 = 3$). Не может понять смысл прочитанного рассказа. Различия и сходства между предметами устанавливает по несущественным признакам. И в то же время педагогами вспомогательной школы мальчик характеризуется как ласковый, мягкий, впечатлительный, очень легко травмируется, когда его дети обижают, горько плачет, а иногда при обиде дает аффективные вспышки, царапается, кусается. Мальчик очень любит своих родных, эмоционально о них рассказывает. Любит уроки пения, плачет, когда поется грустная песня. Старателен, любит уроки труда, охотно вышивает, но при всякой неудаче плачет и просит прощения.

Чувства симпатии неодинаково развиты у различных больных. Одни из них недоверчивы, угрюмы, жестоки, мстительны, любят избивать маленьких детей, отнимать у них игрушки. У некоторых из них выраженное чувство собственности, они очень скупы, бережливы, боятся потерять свою вещь, мстительны по отношению к тем, кто заберет у них что-нибудь, причем долго помнят обиду и отомстят даже на следующий день. У других обнаруживаются относительно стойкие привязанности к близким. Они сочувствуют чужому горю, стремятся помочь товарищам. Охотно подражают тому, кого хвалят, и любят делать замечания, читать нравоучения.

Однако и у больных с более высоким развитием можно отметить монотонность и тугоподвижность эмоций. Столь характерные для олигофрении косность и инертность психических процессов очень ясно выступают во всех проявлениях личности больных в степени имбецильности. Они «рабы привычек», по выражению Г. Я. Трошина, предпочитают все старое, им известное, противодействуя всему новому. Так же, как и при идиотии, имбецилы на все непонятное им отвечают упорным негативизмом. Негативистические реакции во время обследования у них принимают форму отказа, на всякий вопрос, требующий от них напряжения, дают ответ «не знаю», «не могу».

При достаточном моторном развитии больные олигофренией в степени имбецильности способны овладеть элементарными видами труда. Некоторые из них обнаруживают интерес к физическому труду, который им под силу, и работают с большим старанием. Однако работа их носит машинообразный характер. Они не могут изменить свою деятельность в соответствии с изменившейся обстановкой. Тредголд приво-

дит пример автоматического использования привычных навыков больной, страдающей олигофренией в степени имбецильности. В течение длительного времени эта больная работала в прачечной учреждения для слабоумных. Однажды ей поручили искупать ребенка, она в соответствии со своим прошлым опытом положила его в кипяток.

Они предпочитают стереотипное повторение одних и тех же заученных ими приемов. Переключение на новые виды труда вызывает недовольство, иногда негативистическую реакцию. В деятельности этих больных отмечается не только отсутствие самостоятельности, инициативы, но и негибкость, тугоподвижность. При необходимости изменить шаблон они теряются. Поэтому к самостоятельной жизни они мало приспособлены, нуждаются в постоянной опеке.

Приведем клинический пример.

Девочка Д., 14 лет. Подробных анамнестических сведений нет. Мать психически больная, находится в больнице в течение многих лет. Об отце ничего неизвестно. Девочка с ранних лет воспитывается в детском доме. Психическое недоразвитие девочки было обнаружено в раннем возрасте. Речь появилась после 4 лет. С 8 лет девочка учится во вспомогательной школе, до настоящего времени научилась только списывать, самостоятельно написать письмо не может, читает по слогам, абстрактно считать не умеет. Вычитание и сложение проводит только на наглядных пособиях. Стихотворения запоминает с большим трудом и быстро их забывает.

Охотно работает лишь на уроках ручного труда, выполняет обязанности по дежурству, хорошо гладит, стирает, убирает помещение, делает все необходимое по хозяйству. Речь девочки бедная по запасу слов, но фонетически правильная. По физическому состоянию вполне соответствует возрасту, движения достаточно координированы, нормального темпа. По своему поведению девочка относится к послушным, дисциплинированным, иногда бывают вспышки упрямства, но они быстро угасают. Сознание собственной личности у нее выражено, всегда стремится проявить себя с лучшей стороны, любит, чтобы ее хвалили, дружит с теми ребятами, которые признают ее как старшую. Эмоции симпатии у нее развиты, она охотно ухаживает за маленькими детьми. В то же время у нее отсутствует способность к самостоятельности, нет инициативы, без руководства старших она не может найти себе дела.

Педагоги отмечают, что девочка хотя и любит трудиться, но не начинает работу, пока ей не скажут, всегда требуется стимуляция извне. В любой деятельности она обнаруживает большую инертность, негибкость. В педагогической характеристике приводится такой факт: однажды неправильно заучила стихотворение, вместо одного слова назвала другое, с тех пор в течение целого месяца, несмотря на напоминание педагога, читала это стихотворение с неправильно заученным словом.

В приведенной истории болезни обращает внимание клинический факт, характерный для психики больных олигофренией в степени имбецильности, а именно — при относительной сохранности непосредственных эмоций и большой старательности эти больные неспособны к самостоятельной деятельности. Это объясняется косностью их мышления и отсутствием инициативы. Обучение грамоте возможно в неболь-

ших пределах, но эти больные могут быть приспособлены к жизни и труду при наличии постоянной помощи и заботы о них, контроля и руководства их работой.

Качественные особенности олигофренического слабоумия можно отметить и в тех более легких формах общего психического недоразвития, которое характеризуют термином «дебильность». Эти формы олигофрении у детей обычно труднее распознаются, так как при них нет такого грубого интеллектуального дефекта, как при имбецильности. Отграничение этих форм от нормы несколько облегчается, если сравнить особенности мышления при дебильности и при более тяжелых формах психического недоразвития (идиотии и имбецильности). Таким путем удается установить, что в клинической картине дебильности всегда имеются типичные признаки олигофренического слабоумия, рутинность, косность мысли, неспособность к образованию абстрактных понятий.

Трудности распознавания олигофрении в степени дебильности особенно велики в том случае, когда ребенок обладает достаточным запасом слов. При удовлетворительном внимании и хорошей механической памяти эти дети способны приобрести достаточный запас сведений и элементарные навыки чтения, письма и счета. Хорошая механическая память и богатая по запасу слов речь может маскировать слабость мышления. Диагностические затруднения еще усиливаются при неправильном «вербалистическом» воспитании, когда родители и педагоги не учитывают, что ребенок, страдающий олигофренией в степени дебильности, часто пользуется словом как речевым штампом, без полного понимания его смысла.

Богатый запас слов у этих детей отнюдь не свидетельствует о высоком уровне абстрактного мышления, слово у этих больных не имеет обобщающей функции, как у здорового ребенка. При более тщательном анализе психопатологической картины становится ясным, что отвлеченные понятия у них носят чисто внешний характер, что здесь речь идет о том типе абстракции, который был назван Г. Я. Трошиным «пустой словесной абстракцией», характеризующейся словесным заимствованием, не имеющим определенного содержания.

При более тщательном обследовании интеллектуальной деятельности ребенка обнаруживается, что основным дефектом здесь является затрудненный переход от чувственного познания к рациональному, от более низкого уровня обобщения (конкретного) к более высокому — абстрактному. В отличие от больных олигофренией в степени имбецильности дебильные дети обнаруживают бо́льшую способность к обоб-

щению. Но когда требуется более высокий уровень обобщения, они оказываются несостоятельными.

На основании педагогических данных и клинического наблюдения можно установить, что и для больных в степени дебильности так же, как и для больных с более грубым интеллектуальным дефектом, наиболее характерно отсутствие самостоятельности и инициативы в работе. Они обычно охотно повторяют старое, не любят нового и избегают его. Так, Л. В. Занков указывает, что для умственно отсталого ребенка основная трудность заключается в переходе к мыслительным задачам, решение которых требует замены старого привычного способа деятельности новым, еще неизвестным. И. М. Соловьев, изучая особенности мышления умственно отсталых школьников, обнаружил, что при решении задач эти дети всегда пытаются применить схему-шаблон старой задачи к новой. Эти особенности мышления умственно отсталых детей отмечает также и М. С. Певзнер.

Эмоциальная и волевая сторона личности при дебильности достигает более высокого уровня развития, чем у больных в степени имбецильности. По своим характерологическим особенностям они значительно более разнообразны. Среди них наблюдаются старательные, целенаправленные, работоспособные и чрезмерно возбудимые, двигательно беспокойные, и вялые, плаксивые, и малоподвижные. Для многих из них характерны эгоцентрические и эгоистические черты, большое самомнение, некритичность в отношении собственной личности. Однако это отнюдь не является правилом: многие из них характеризуются застенчивостью, неуверенностью в себе.

Тем не менее при всем разнообразии характерологических особенностей у больных олигофренией в степени дебильности можно отметить и общие черты: это недостаточная способность к самообладанию и подавлению влечений, недостаточное обдумывание своих поступков, некоторая импульсивность при повышенной внушаемости и подражательности. Поэтому в неблагоприятных условиях и отсутствии достаточного надзора эти дети легко поддаются дурному влиянию других, более активных подростков. В то же время при правильном воспитании, при своевременном привитии навыков к трудовой жизни они могут овладеть несложной профессией и приспособиться к требованиям социальной среды. В отличие от дементных больных у детей и подростков, страдающих олигофренией, нет диссоциации между деятельностью и уровнем интеллектуальных способностей, нет диссоциации между возможностями и направленностью в работе. Как показывают катамнестические данные, большой процент детей, закончивших вспомогательную школу, хорошо приспособляется к жизни (С. Я. Рабинович, М. С. Певзнер, М. П. Капустин,

А. И. Тимофеева, В. И. Киселева, А. И. Голубева, А. Г. Асафова и др.).

Клиническим примером хорошего приспособления к жизни больной, страдающей олигофренией в степени дебильности, может служить следующая история болезни.

Девушка 20 лет окончила 7 классов вспомогательной школы. Происходит из семьи, где отец и мать злоупотребляют алкоголем. Мать страдает тиреотоксикозом. Больная от пятой беременности, когда у матери были явления гипертиреоза. Роды в срок. В течение первого года жизни девочка перенесла тяжелую диспепсию. Развивалась с задержкой, говорить начала с 3 лет. В 7 лет при падении с телеги была кратковременная потеря сознания, однако без каких-либо осложнений в последующем. С 7-летнего возраста училась в массовой школе. За первые два года выучила только несколько букв; была переведена во вспомогательную школу. При врачебном осмотре в школе обнаружено: малые размеры черепа, диспластичность телосложения, несколько пониженное питание, внутренние органы без отклонений. В неврологической картине: высокие сухожильные рефлексы, преимущественно с левой стороны.

Психическое состояние девочки: неспособна к отвлеченному мышлению, обнаруживает большие затруднения при решении задач и применении грамматических правил. Поведение девочки правильное. Школу посещала охотно, была усидчива, старательна. Признаков утомления не отмечалось, хорошо работала в швейной мастерской и помогала дома матери по хозяйству. По окончании школы устроилась на работу в ателье, где несколько месяцев была ученицей, а затем мастером по переделке платья. С работой справляется, любит ее. Одновременно пыталась заниматься в вечерней школе, но по-прежнему учение ей давалось с большим трудом. По словам матери, девочка «зубрит, но ничего не выходит». На учете у психиатра девочка не состоит, ее считают практически здоровой.

Катамнестические сведения о девушке подтверждают, что при правильном и своевременном трудоустройстве больных олигофренией — даже при наличии выраженной дебильности — вполне возможно приспособить к самостоятельной жизни. Прогностически благоприятными моментами являются: достаточное развитие моторики, отсутствие дефектов характера и темперамента, дезорганизующих деятельность больного, и благоприятные условия среды и воспитания.

Из приведенных данных о клинических особенностях трех степеней олигофрении — идиотии, имбецильности и дебильности — явствует, что при каждой из них имеется свой темп развития, свои качественные особенности и время их проявления. В то же время между ними нет ясных границ, и они обнаруживают более или менее отчетливо такие общие признаки олигофрении, так тотальность задержки развития и преимущественное недоразвитие более сложных дифференцированных, более «молодых» психических функций.

Наиболее тотально и глубоко искажено психическое развитие при идиотии, при которой в зачаточном состоянии находятся не только познавательная деятельность, но и эмоциональные переживания и волевые проявления. При глубоких степенях недоразвития и двигательная активность

сводится только к нецеленаправленным автоматическим или импульсивным движениям.

При *имбецильности* тотальность поражения также выражена достаточно отчетливо. Однако здесь степень недоразвития меньше и поэтому яснее выступает преимущественная недостаточность более дифференцированных, более поздно формирующихся функций. При относительной сохранности непосредственных эмоциональных переживаний у них глубоко недоразвиты те уровни познавательной деятельности, которые необходимы для осмысленной переработки впечатлений и адекватного приспособления к требованиям реальной жизни. Поведение больного формируется не на основе полноценного опыта, представляющего синтез новых восприятий с ранее накопленными, а определяется преимущественно раз навсегда усвоенными «штампами», скудными и косными, дающими лишь относительное приспособление к привычным условиям, но совершенно непригодными в новых, изменяющихся ситуациях.

Наиболее эксквизитна недостаточность именно высших форм познавательной деятельности при дебильности. Более или менее удовлетворительное конкретное мышление, сравнительно сохранная эмоциональность и известная возможность регуляции своего поведения позволяют таким лицам неплохо ориентироваться и приспособляться к требованиям практической жизни. Однако неспособность к абстракции препятствует освоению более сложных причинно-следственных связей. Это обнаруживается в несамостоятельности их суждений и взглядов. И у больных в степени дебильности легко создаются «штампы» поведения и взглядов, которые они без должной критики заимствуют из ближайшего окружения. Характерным и для них является отсутствие творческой инициативы, самостоятельности, любознательности.

Лекция 3

ПРОБЛЕМА ЭТИОЛОГИИ ОЛИГОФРЕНИИ

Вопрос о причинах возникновения различных форм олигофрении был поставлен еще в прошлом столетии в исследованиях отечественных и зарубежных ученых (И. П. Мержеевский, Б. В. Томашевский, С. С. Корсаков, В. П. Сербский, Крепелин, Bourneville, Seguin, Ireland и др.). И тогда уже были отмечены две группы этиологических факторов — эндогенные и экзогенные. В течение последних двух десятилетий путем экспериментальных исследований и клинических наблюдений выявлены ранее неизвестные этиологические факторы, обусловливающие возникновение олигофрении (ионизирующая радиация, иммуногематологические факторы и новые инфекционные и токсические агенты). Были вскрыты также некоторые закономерности формирования клинических проявлений дизонтогений вообще и олигофрении в частности.

Путем экспериментов на животных было доказано, что специфичность этиологического фактора в группе дизонтогений не имеет такого большого значения, как при других нозологических болезненных формах. Одна и та же вредность, действуя на разных стадиях онтогенеза, может вызвать различные нарушения, тогда как самые разнообразные патогенные факторы, влияющие на организм в одном и том же периоде его развития, ведут к сходным или даже одинаковым последствиям. Клинические проявления олигофрении и степень их этиологической специфичности также находятся в большой зависимости от того, на какой стадии развития организма было вредоносное воздействие. На ранних стадиях онтогенеза — в первые месяцы беременности — ответные реакции зародыша однотипны и малоспецифичны. На последующих этапах все большее значение в формировании клинической картины болезни приобретает качество этиологического фактора. Поэтому понятно, что при изучении роли различных патогенных факторов в возникновении оли-

гофрении необходимо учесть **этап** онтогенеза организма в момент повреждения.

В зависимости от времени воздействия различают три группы патогенных факторов, обусловливающих возникновение различных форм олигофрении.

Первая группа патогенных факторов — **неполноценность генеративных клеток родителей** (наследственно обусловленная или вызванная воздействием внешних вредностей). Влияние наследственных факторов в возникновении олигофрении изучалось различными методами. Smith изучал наследственность больных олигофренией путем сравнения процента конкордантности слабоумия у однояйцевых и двуяйцевых близнецов. Из 6700 зарегистрированных им наблюдений было выявлено 16 пар близнецов однояйцевых и 15 пар двуяйцевых одного и того же пола. У двуяйцевых было только 8% конкордантности, у однояцевых — 80%, причем у однояйцевых близнецов совпадала также степень слабоумия.

Была сделана попытка выявить частоту слабоумия среди детей, рожденных от родителей, страдающих врожденным слабоумием. Ряд авторов (Brugger, Lokay, Krevenberg, Frede, Pleger, Hecker) пришел к выводу, что в том случае, когда оба родителя слабоумны, процент слабоумия среди их детей колеблется от 45,9 до 100. Если только один из родителей слабоумен, то процент слабоумия детей значительно ниже — от 33,3 до 58,1. Однако приведенные данные недостаточно убедительны, ибо нет основания рассматривать все семейные формы олигофрении как наследственные. Повторные случаи олигофрении в одной семье могут быть объяснены и другим путем (наличие врожденного сифилиса, токсоплазмоза или поражения генеративных клеток родителей токсическими и инфекционными вредностями).

Благодаря успешному развитию медицинской генетики в последнее десятилетие были открыты новые пути для изучения наследственных форм олигофрении.

На основании генетических исследований было доказано, что дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК), являющаяся хранителем наследственной информации, играет большую роль и в качестве организатора синтеза белка. Последовательность расположения четырех типов пуринов и пиримидинов (аденин, тимин, гуанин, цитозин) в молекуле ДНК определяет аминокислотный состав белка и расположение отдельных аминокислот в белковой молекуле. Наследственный дефект образования белка специфической структуры или белка фермента может вызвать блокаду определенного этапа биосинтеза.

Рядом клинических наблюдений, дополненных экспериментальными исследованиями, было доказано, что наследственно обусловленная инактивация того или другого фермента может быть причиной возникновения пороков развития вооб-

ще и в частности олигофрении (так называемые энзимопатические или дисметаболические формы олигофрении). Так, при инактивации фермента фенилаланиноксидазы, возникает фенилпировиноградная форма олигофрении, а при инактивации галактозы — фосфат-уридил-трансферазы развивается галактоземия.

В настоящее время вопрос о наследственных формах олигофрении с врожденной биохимической недостаточностью находится еще в стадии изучения. С каждым годом описываются все новые формы дисметаболических или энзимопатических олигофрений. Нужно отметить, что многие из этих форм представляют собой прогредиентный болезненный процесс с нарастающим слабоумием и должны быть исключены из группы олигофрении.

Усовершенствование методов цитогенетических исследований позволило установить новые патогенные факторы в возникновении олигофрений, связанные с аномальным строением хромосомного набора.

Как известно, набор хромосом является постоянным и специфичным для того или иного вида животных. Установлено, что в нормальном хромосомном комплексе человека содержится 23 пары хромосом (22 пары аутосом и одна пара половых хромосом). В соматических клетках женщин имеются две одинаковые половые хромосомы (XX), у мужчин — одна X хромосома и одна Y хромосома.

При хромосомной аномалии нарушается стабильность хромосомного комплекса, парность набора хромосом, регулярность расхождения хромосом к противоположным полюсам при редукционном делении. Развитие этих аномалий детерминировано еще в гаметогенезе до оплодотворения или после оплодотворения на самых ранних стадиях деления оплодотворенного яйца.

Различают несколько типов хромосомных аномалий.

1. Нерасхождение хромосом, в результате чего получается моносомия или трисомия.

Аномалия распределения хромосом обусловлена тем, что при редукционном делении клетки происходит нерасхождение той или другой пары хромосом. В результате возможны различные варианты: либо обе неразделенные хромосомы попадут в одну яйцеклетку, либо не попадет ни одна из них, — возникает трисомия или моносомия. Хромосомные аберрации были выявлены при различных аномалиях развития.

2. Транслокация была впервые обнаружена у ребенка с болезнью Дауна. Хромосома № 15 оказалась удлиненной, на нее была перенесена и соединена с ней третья хромосома аутосомы № 21. У матери этой больной, у тетки и бабушки по материнской линии была обнаружена транслокация хромосомы № 21 на хромосому № 15, но без трисомии.

3. Утрата части хромосомы без присоединения другой (так называемые делетационные формы хромосомных аномалий).

4. Хромосомные мозаики, возникающие на стадии первых двух — трех делений оплодотворенного яйца. В результате такого более позднего нерасхождения хромосом возникает разнообразная мозаика, в которой часть клеток сомы имеет лишнюю хромосому, а другая часть — нормальное число хромосом.

5. Существуют и комбинированные хромосомные аномалии, обусловленные нерасхождением двух пар хромосом.

В течение последних лет описывались все новые типы транслокации и трисомии (аутосома № 13, 14, 15, 16, 17 и 18). В настоящее время уже выясняется большое практическое значение исследований, посвященных данному вопросу. Установление транслокации у матери позволяет заранее предвидеть возможность образования плода с трисомией.

Вопрос о причинах хромосомной аберрации еще не решен, но есть основание предполагать, что в ее возникновении большую роль играют внешние факторы, ослабляющие организм женщины (старение яйцеклетки). Все авторы отмечают, что с повышением возраста матери повышается не только частота болезни Дауна, но и аномалии с нерасхождением половых хромосом.

L. Penrose приводит следующие цифры, указывающие на зависимость хромосомных аберраций от возраста матери.

Возраст матери	Процент хромосомных аберраций у детей
До 20 лет	0,003
30—35 »	0,11
35—39 »	0,33
39—49 »	1,24

Таким образом, изучение хромосомных аберраций подтверждает наличие тесного взаимодействия наследственных и средовых факторов.

Поражение генеративных клеток родителей может быть вызвано и внешними вредностями (лучевая энергия, профессиональные химические вредности, хронический алкоголизм, хронические инфекционные заболевания). Большое влияние лучевой энергии на половые клетки человека было доказано изучением потомства лиц, перенесших взрыв атомной бомбы.

По данным G. Plummer, из 11 беременных, которые находились в радиусе 1200 м от эпицентра во время атомного взрыва в Хиросиме, 7 ро-

дили детей с признаками микроцефалии и слабоумия. Б. А. Архангельский наблюдал 10 женщин, которым производилось облучение области малого таза по медицинским показаниям, у 7 из них (имевших задержки менструаций до трех недель) произошли выкидыши, в центральной нервной системе у плодов были обнаружены значительные изменения (цит. по В. И. Бодяжиной).

Более точные данные были получены при радиооблучении животных. А. И. Осипова подвергала облучению половозрелых крыс — самок и самцов — за 8 дней до скрещивания. После облучения (в течение 1—2 суток) у них обнаруживались явления лучевой болезни: малая подвижность, потеря аппетита. При обследовании потомства этих крыс в четырех поколениях (всего 1722 крысы) было выявлено: в первом поколении — карликовость, нарушение развития скелета и зубов, массовая атрофия фолликулов яичников, недоразвитие семенников, отсутствие сперматозоидов в канальцах. Во втором поколении процент аномалий повышается, в последующих поколениях он снижается, но все же остается более высоким, чем в первом. Важно отметить, что аномалия развития у потомства возникает при облучении не только самок но и самцов.

Менее изученным является вопрос о влиянии на половые клетки мужчин и женщин *токсических агентов*. Б. Н. Клосовский и его сотрудники обнаружили при нарушении функции желез внутренней секреции у родителей (диабет, гипертиреоз и гипотиреоз) те или другие отклонения в развитии у их потомства. Актуальным является вопрос о значении длительного злоупотребления алкоголем как фактора, поражающего генеративные клетки родителей. Результаты исследований лаборатории Б. Н. Клосовского говорят в пользу такого предположения.

Вторая группа патогенных факторов — **вредности, действующие на зародыш и плод в разных фазах внутриутробного развития.** Патогенные агенты, действующие на эмбрион и плод в течение внутриутробного периода, являются частой причиной олигофрении. Но они труднее поддаются учету, чем перинатальные (природовые) и постнатальные факторы.

При анализе факторов, влияющих на развитие зародыша и плода, прежде всего необходимо учесть ряд условий, при отсутствии которых развитие нарушается или прекращается. К ним относятся: создание оптимальной среды и доставка плоду питательных веществ и кислорода.

Создание оптимальной среды обеспечивается сложной системой связей между организмом матери и плода. На ранних этапах онтогенеза зародыш еще не имеет приспособительных механизмов. Как справедливо подчеркивает Н. А. Гармашева, «к изменениям окружающей среды приспособляется не столько сам плод, сколько мать». В предимплантационном, имплантационном периодах и в стадии бластогенеза большое значение имеет гормональная регуляция, осуществляемая желтым телом (прогестерон). На последующих стадиях беременности организующая и регулирую-

щая роль принадлежит плаценте. Путем маточно-плацентарного кровообращения плоду доставляются питательные вещества, кислород и удаляются углекислота и органические отходы. Расстройства маточно-плацентарного кровообращения, дистрофические процессы, возникающие в плаценте, нарушают условия питания и газообмена.

Доставка плоду питательных веществ (белки, жиры, углеводы, витамины) нарушается не только при расстройствах маточно-плацентарного кровообращения, но и при различных заболеваниях матери, при ее голодании и недоедании.

Экспериментально на животных было доказано, что при отсутствии в пище беременной самки витаминов пантотеновой и птерилглютаминовой кислоты у потомства отмечаются пороки развития глаз, а при дефиците витамина А возникает микроцефалия и гидроцефалия. Избыточное введение беременным крысам витамина А может вызвать у потомства деформированные короткие челюсти, расщепление неба, катаракту. При авитаминозе группы В чаще возникают трофические расстройства (Б. Н. Клосовский). Арибофлавиновая диета вызывает у потомства крыс уродства скелета (Warkany).

Клинические наблюдения, в которых описывается влияние неполноценного питания матери на потомство, нередко противоречивы. Так, Bickenbach приводит данные о снижении веса у детей, родившихся в Германии после первой мировой войны, и объясняет это недоеданием матерей. По Mössmer и Momm, недоедание матерей в военные годы не отразилось на развитии потомства (цит. по В. И. Бодяжиной).

Регуляция газообмена зародыша и плода (доставка кислорода и удаление углекислоты) может быть нарушена под влиянием различных причин. Внутриутробная гипоксия и аноксия зародыша и плода могут обусловить гибель зародыша, возникновение пороков развития, недоношенность, гипотрофию плода.

З. Н. Киселева изучала патогенное действие гипоксии на центральную нервную систему плодов кошек и крыс. В патологоанатомической картине головного мозга у плодов, перенесших внутриутробную асфиксию, автор обнаружил гиперемию, отек, задержку развития капилляров и сосудистых сплетений в боковых желудочках, уменьшение размера нервных клеток.

В. И. Бодяжина обнаружила, что кислородное голодание у грызунов на разных стадиях беременности вызывает неодинаковые последствия. Действие этого фактора в предимплантационном периоде не исключает дальнейшего нормального развития плода (хотя часть зародышей погибает). Гипоксия в периоде органогенеза приводит к замедлению или прекращению развития, возникают пороки развития.

Среди многих причин, вызывающих нарушение внутриутробного развития зародыша и плода, к числу более частых относятся следующие.

Сердечно-сосудистые заболевания матери (органические пороки сердца, артериальная гипертония и гипотония), а также болезни почек и печени.

По данным В. И. Бодяжиной, гипотрофия плода возникает главным образом при тяжелых органических пороках

сердца, чаще у матерей, страдающих стенозом митрального клапана. Роды нередко сопровождаются асфиксией плода. У многих детей, особенно родившихся в состоянии асфиксии, наблюдались признаки нарушения функций центральной нервной системы.

Появление во время беременности признаков артериальной гипертонии ухудшает прогноз. На этом фоне чаще развиваются поздние токсикозы беременности — нефропатии, что способствует гипотрофии плода и осложнениям во время родов.

Следует отметить, что и при тяжелых токсикозах беременности с сердечно-сосудистыми расстройствами нередко рождаются здоровые дети.

Этому способствует наличие приспособительных механизмов у плода во второй половине беременности и компенсаторное развитие сосудов плаценты.

Инфекционные болезни матери и плода. Даже легко протекающие инфекции (краснуха, грипп) могут обусловить тяжелые дефекты развития, если они бывают в первой трети беременности (см. лекцию 10). Некоторые инфекции (токсоплазмоз, листериоз) (лекция 11), обусловливающие тяжелые пороки развития плода, у беременной протекают латентно, бессимптомно. Малоизученным является влияние туберкулеза матери на развитие плода. По данным акушеров Т. Г. Моисеевой и Н. И. Шуваевой, у больных туберкулезом легких течение беременности осложняется поздними токсикозами. Чем тяжелее протекает туберкулез, тем чаще осложнения. Copelman приводит три наблюдения тяжелых аномалий психического развития у детей, матери которых во время беременности страдали легочным туберкулезом с кровохарканьем.

Гормональные нарушения матери во время беременности. Путем эксперимента на животных Milku установил патогенное действие зобогенных веществ на потомство крыс (дистрофические изменения в центральной нервной системе). По данным Ю. И. Барашнева, у матерей, страдающих предиабетом или диабетом, рождаются дети с теми или другими отклонениями в психическом развитии. У детей, рожденных от матерей, страдающих во время беременности дисфункцией щитовидной железы (гипертиреоз, гипотиреоз), М. Ф. Янковой были обнаружены дефекты интеллектуального развития и отдельные проявления функциональной недостаточности щитовидной железы (гипотиреоз).

Некоторые лекарственные препараты, принимаемые матерью во время беременности (антибиотики, сульфаниламидные препара-

ты, барбитураты и др.), а также плодоизгоняющие средства.

Экспериментальным путем было доказано, что некоторые химические соединения могут оказать прямое действие на зародыш, но чаще всего они действуют опосредованно через организм матери, изменяя химический состав крови и скорость кровообращения в маточно-плацентарных сосудах.

H. Martland и H. Jr. Martland установили, что барбитураты проходят через плаценту человека; их содержание в организме плода вдвое выше, чем у матери (цит. по В. И. Бодяжиной). Особенно значительное накопление барбитуратов наблюдается в мозгу, печени, почках. Некоторые из снотворных средств могут привести к тяжелым порокам развития плода. Примером может служить талидомид; обусловливающий фокомелию. К этим средствам плод проявляет бóльшую чувствительность, чем организм матери.

В таком же плане следует рассматривать и патогенное действие некоторых средств, применяемых для прекращения беременности, изгнания плода. А. П. Белкина, изучая причины возникновения врожденных аномалий развития мозга, обнаружила, что матери ряда этих детей в ранние сроки беременности принимали хинин. Uhlig также наблюдал аномалии развития мозга у 6 детей, матери которых в ранние сроки беременности принимали хинин.

Несовместимость антигенных свойств крови матери и ребенка (патогенное значение этого фактора обычно становится ясным непосредственно после родов). Круг антигенов, способных вызывать явления несовместимости, все расширяется.

По ходу изучения этого вопроса в настоящее время уже известны десятки эритроцитных антигенов: система ABO, резус-фактор (Lutheran, Kell, Duffy, Kidd и др.). Наибольшее значение в практике имеет резус-конфликт, когда у резусотрицательной материи плод имеет резусположительный антиген, наследуемый от отца. Патогенным является фактор гипербилирубинемии, возникающий в связи с гемолизом эритроцитов новорожденного, обусловленным антирезус-антителами матери (см. лекцию 12).

Третья группа **патогенных факторов — вредности, действующие во время родов и в первые годы постнатального периода.** Совокупность вредностей, действующих во время родов, называют «родовой травмой». Следовательно, понятие «родовая травма» является комплексным. Основным патогенным фактором может служить асфиксия большей или меньшей длительности, которая приводит к расстройству кровообращения, кровоизлияниям в мозговые оболочки и в вещество мозга ребенка. Нередко асфиксия сочетается с механической травмой во время родов. Причиной повреждения обычно являются: узкий таз, неправильное предлежание плода, затяжные или чрезмерно скорые роды с ранним отхождением околоплодных вод и другие затруднения прохождения плода через родовые пути (см. лекцию 13).

Предрасполагающим моментом для возникновения кровоизлияний во время родов является недоношенность ребенка. Длительное перенашивание также представляет опасность для плода в связи с тем, что наступают регрессивные изменения в плаценте и состояние аноксемии у плода. Фактором, способствующим травмированию во время родов, может служить также и внутриутробная асфиксия плода. Поэтому для правильного решения вопросов, какова роль родовой травмы в возникновении олигофрении, требуется изучение особенностей периода внутриутробного развития, тщательный анализ клинической картины во время родов и непосредственно после них.

Вредности, действующие на ребенка в первые годы постнатального периода, очень разнообразны (различные инфекции, интоксикации и травмы мозга). По существу говоря, любой болезненный процесс, начавшийся в том периоде, когда высшие отделы головного мозга еще не закончили своего формирования, может обусловить не только поражение мозга, но и аномалии его дальнейшего развития.

Наиболее частыми причинами олигофрении в постнатальном периоде являются инфекции центральной нервной системы как первичные (менингиты, энцефалиты, менинго-энцефалиты), так и вторичные (обусловленные общими инфекциями). Особенно часто в анамнезе детей, страдающих олигофренией, указывается на тяжело протекавший грипп, пневмонию, дизентерию, принимающую хроническое течение, и другие повторные инфекции, следующие «цепочкой» друг за другом. Причиной олигофрении могут быть и постнатальные травмы мозга, тяжелые интоксикации, ожоговая болезнь и др.

Из приведенных данных об этиологии олигофрении явствует, что патогенные агенты, могущие обусловить ее возникновение, очень разнообразны. Нередко в анамнезе больного олигофренией отмечается ряд вредностей, действующих на разных этапах развития ребенка. Причем такая множественность вредностей, обычно незначительных по своей интенсивности, чаще наблюдается у больных с легкой степенью умственной отсталости (дебильности).

В этом отношении очень убедительны данные Е. А. Осиповой. Изучая этиологию олигофрении на основании анамнестических данных 305 больных, автор выделил две группы: 55 больных с тяжелой формой слабоумия и 250 детей — воспитанников вспомогательной школы с легкой умственной отсталостью (дебильностью). Этиологические факторы оказались неодинаковыми в этих двух группах олигофрении. В возникновении глубокой умственной отсталости (идиотия и имбецильность) ведущая роль принадлежит единичным, резко ограниченным причинам (чаще всего это инфекции, травмы

мозга, сифилис, т. е. грубые вредности, нарушающие анатомическую структуру мозга). У детей с легкой степенью умственной отсталости отмечается множественность, разнообразие и неоформленность этиологических моментов.

Полиморфизм и недостаточная ясность этиологических моментов, вызывающих олигофрению в степени дебильности, дали основание некоторым авторам утверждать, что только тяжелые степени олигофрении являются патологией в истинном смысле этого слова. Что касается дебильности, то это только «минус — варианты» нормы (Schneider). По мнению Benda, легкие формы олигофрении только в 18—20% связаны с экзогенными вредностями.

Такое противопоставление легких и тяжелых форм не соответствует клиническим фактам, ибо и легкие формы олигофрении являются аномалией развития головного мозга. По наблюдениям нашей клиники (И. А. Юркова), причиной дебильности чаще всего являются легкие родовые травмы или инфекции, перенесенные в раннем детском возрасте.

Наши наблюдения, касающиеся этиологии олигофрении с легкой степенью отсталости, подтверждают выводы Е. А. Осиповой, доказывающей редкость моноэтиологичности при этих формах. Так, в некоторых наблюдениях, когда можно было предполагать ведущую роль родовой травмы в происхождении олигофрении, в анамнезе и в клинической картине настоящего состояния были указания на наличие выраженной внутриутробной патологии. Кроме того, у больных, перенесших родовую травму, в первые годы жизни часто отмечаются тяжело протекающие инфекции.

Приведем клинический пример.

Мальчик В., 9 лет. Мать ограниченная по своему интеллектуальному развитию, неграмотна, раздражительна по характеру. Двое других ее детей умерли в раннем возрасте от пневмонии и диспепсии. Беременность нашим больным протекала с токсикозом (рвота, отеки). Из-за разрыва с отцом ребенка мать все время была в депрессивном состоянии. Роды в срок, длительные (двое суток), плод «выдавливали». Ребенок родился в синей асфиксии, был вялый, грудь взял лишь на 3-и сутки. В раннем возрасте много болел. На первом году перенес коклюш, в 1 год 3 месяца — тяжелую форму скарлатины. Развивался с задержкой: ходить стал в 1½ года. Речь развивалась медленно (долго шепелявил). Правильная речь — в 3 года.

Мальчик рос упрямым, раздражительным, по малейшему поводу давал аффективные вспышки, но по характеру был ласковый, незлой. В детском саду отличался двигательным беспокойством, плохо спал, играл с детьми младшего возраста, не умел себя защитить. В школу поступил 8 лет. Учение давалось с трудом, не успевал по всем предметам. Мальчик неохотно посещал школу, стал более упрямым, капризным. При поступлении в школу появились жалобы на головную боль.

В школьной характеристике мальчика при направлении его в клинику было отмечено, что за время обучения (1½ года) мальчик не усвоил букв и не научился складывать их в слоги, был суетлив, раздражителен, не подчинялся школьной дисциплине.

По физическому развитию мальчик соответствует возрасту. Отмечается диспластичность телосложения. Череп неправильной формы, бугристый. Высокое сводчатое небо. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы нет. В неврологическом состоянии органических симптомов не обнаружено. Моторно неловок, медлителен. Мимика бедная, невыразительная. Лицо малоосмысленное. Речь очень бедна по запасу слов. Отвечает односложно. Не мог назвать своего адреса. Считает по пальцам в пределах первого десятка с ошибками. Абстрактный счет отсутствует. Логические процессы на низком уровне: не может уловить различия и сходства между предметами (корова коричневая, лошадь черная, дерево деревянное, стекло стеклянное), не мог определить, что такое «одежда», сказал «она продается». Не улавливает смысла дважды прочитанного ему рассказа. Поведение в клинике неустойчивое: то вял, пассивен, то вдруг без видимой причины становится двигательно расторможенным. Отмечается резкая аффективная неустойчивость, раздражителен, капризен, склонен к аффективным вспышкам. В классных занятиях старателен, ценит похвалу, но учение дается с большим трудом. Быстро утомляется при интеллектуальном напряжении. Жалуется на головную боль.

Диагноз олигофрении в данном случае не вызывает сомнений (выраженный интеллектуальный дефект — неспособность к абстракции и обобщению). Однако установить ведущую причину психического недоразвития представляется трудным, так как в анамнезе больного есть несколько патогенных агентов, из которых каждый отдельно взятый может обусловить олигофрению: 1) тяжело протекавшая беременность матери; 2) затяжные роды с асфиксией; 3) ряд инфекций, перенесенных в первые годы жизни (тяжело протекавшая скарлатина). Трудно полностью исключить и роль наследственного фактора.

Для уточнения значимости отдельных патогенных агентов в происхождении олигофрении у этого больного необходимо прежде всего использовать клинические факты. Особенности психического недоразвития, сочетание олигофренического слабоумия с соматической дисплазией (диспластичность телосложения, аномалия строения черепа, высокое небо) и с недоразвитием моторики говорят в пользу пренатального происхождения болезненного состояния (патология беременности, наследственное предрасположение). Однако в клинической картине есть ряд дополнительных признаков: а) астенические явления с резко повышенной утомляемостью, двигательной возбудимостью; б) беспричинно наступающие приступы психомоторной расторможенности на фоне обычной вялости и пассивности; в) головная боль. Все эти дополнительные симптомы очень характерны для ребенка, перенесшего природовую асфиксию.

Таким образом, для того чтобы понять причины происхождения олигофрении у этого мальчика, необходимо учесть комплекс патогенных факторов, из которых ведущую роль играют пренатальные вредности. Но нельзя исключить значения природовой асфиксии как дополнительного причинного

фактора. Тяжелая скарлатина и коклюш могут быть расценены как факторы, декомпенсирующие состояние больного, мешающие выравниванию его врожденной и рано приобретенной неполноценности.

Отмеченную в данном наблюдении сложность этиологии следует рассматривать не как случайность, а как закономерное и частое явление в клинике олигофрении, особенно при более легких ее вариантах.

Для правильного разрешения проблемы этиологии олигофрении необходимо продолжить клинические и экспериментальные исследования, так как имеется еще много «недифференцированных», неясных по своей этиологии клинических форм. Но и в случае, когда удается установить ведущий этиологический фактор, решение этого вопроса является очень сложным. Требуются очень подробно собранные данные о семейном и личном анамнезе больного и тщательный анализ клинической картины настоящего (психического и соматического) состояния больного. Опасность решить этот вопрос с позиций упрощенного монокаузализма в группе олигофрений еще более серьезна, чем при других нервнопсихических заболеваниях.

Лекция 4

ВОПРОСЫ ПАТОГЕНЕЗА, ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ И СИСТЕМАТИКИ ОЛИГОФРЕНИИ

В группе олигофрении объединены различные по своему патогенезу клинические формы. Хотя патогенетическая сущность многих из них еще не изучена, все же можно отметить некоторые особенности патогенеза, общие для всех форм олигофрении. Наличие общих патогенетических особенностей обусловлено тем, что олигофрения, являясь одной из форм обширной группы дизонтогений, может возникнуть лишь тогда, когда вредоносный фактор воздействует на организм (в частности, на центральную нервную систему), онтогенез которого еще не закончен.

Как известно, при любой дизонтогении патогенез болезни — ее клинические проявления и патологоанатомическая картина — будут различными в зависимости от того, на каком этапе онтогенеза организма было повреждение (см. лекцию 3). Если повреждающий агент воздействовал в первые месяцы внутриутробного периода, когда органогенез еще не закончен, патогенез олигофрении не ограничивается только признаками недоразвития головного мозга, возникают дисплазии и других систем организма. Клинические проявления физического дефекта у больных данной группы разнообразны и многочисленны: деформация скелета, пороки развития глаз, сердца, кожи и ее придатков и др. Если же олигофрения обусловлена вредностями, действовавшими в более поздние сроки беременности, когда органогенез уже завершен, основное место в патогенезе болезни занимают признаки недоразвития центральной нервной системы (головного мозга); проявления дисплазии других органов и систем здесь отсутствуют (или нерезко выражены).

Для объяснения различий патогенеза олигофрении, возникшей на разных стадиях онтогенеза организма, важно учесть, что в отношении дизонтогений остаются в силе основные положения эволюционно-биологической концепции о сущ-

ности болезни, сформулированной И. П. Павловым. Возникновение болезни всегда зависит от воздействия двух факторов: а) патогенного агента и б) приспособительных механизмов данного организма (см. т. I «Клинические лекции», стр. 23).

Хорошо известно, что приспособительные механизмы формируются очень постепенно и совершенствуются в процессе развития организма. На ранних этапах онтогенеза приспособительные механизмы зародыша еще отсутствуют или находятся в стадии становления. Поэтому повреждение зародыша в первые месяцы беременности часто приводит к тяжелой деструкции; здесь еще нет болезни в истинном смысле слова, так как нет ответных приспособительных реакций. Отсутствие приспособительных реакций проявляется и в своеобразии морфологического типа реагирования незрелой ткани. Под влиянием различных вредностей наступает быстрое распространение некробиотического процесса. Такая своеобразная реактивность незрелой ткани находит свое отражение и в патогенезе олигофрении, обусловленной повреждением зародыша в первые месяцы беременности. В патогенезе болезни преобладают уродства развития с признаками распада нервной ткани: порэнцефалия, аплазии или гипоплазии отдельных мозговых структур.

В патологоанатомической картине этих форм олигофрении отмечаются резко выраженные аномалии развития головного мозга: его малые (реже увеличенные) размеры (микро-, мегалоцефалия), недоразвитие отдельных долей (чаще лобной), аплазия или гипоплазия мозжечка и мозолистого тела. Размеры и форма мозговых извилин, равно как их количество, также отклоняются от нормы. Встречаются утолщенные, грубые маловетвящиеся и малочисленные извилины (пахигирия), а также мелкие резко извитые многочисленные извилины (микрогирия). Иногда поверхность больших полушарий остается совершенно нерасчлененной, гладкой (агирия). Рисунок извилин часто бывает упрощен и атипичен.

Наблюдаются также гетеротопии (скопления или диффузное распространение нервных клеток в белом веществе мозга, возникающие вследствие нарушения миграции эмбриональных нейронов от первичного места их пролиферации к коре). Иногда находят одно- или двусторонние воронкообразные или щелевидные полости, идущие от поверхности мозга к полости желудочка. Микроскопическое исследование часто обнаруживает значительные нарушения в строении коры головного мозга: утрату ее слоистости, беспорядочное расположение нейронов, их малочисленность и слабое развитие ассоциативных волокон.

Совершенно другим путем формируется патогенез олигофрении, возникшей во второй половине беременности, или в первое время жизни. Сопротивляемость плода к патогенным воздействиям здесь более высокая благодаря наличию приспособительных механизмов. В этом периоде уже возможны и болезни плода, которые могут закончиться выздоровлением с наличием остаточных явлений. Морфологические реакции на вредности более дифференцированы. В связи с развивающейся иннервационной сетью и васкуляризацией становится возможной организация местных процессов, и деструктивный патологический процесс на данном этапе развития не носит такого грубого и распространенного характера. Но в связи с тем, что онтогенез центральной нервной системы еще не завершен, даже ограниченные поражения могут сопровождаться нарушением общего развития головного мозга.

Опасность возникновения аномалий развития головного мозга остается еще и в периоде новорожденности, и в первые годы жизни ребенка, так как более молодые в онтогенетическом отношении мозговые структуры созревают поздно и наиболее интенсивно формируются на первых этапах постнатального периода. Поэтому под влиянием различных болезненных процессов могут возникнуть отклонения в развитии тех систем головного мозга, которые в это время находились в стадии усиленной дифференциации (системы лобной и теменной долей). Таким образом, патогенез тех форм олигофрении, которые возникают в последние месяцы беременности или в период новорожденности и в первые годы жизни ребенка, всегда является более сложным, ибо признаки недоразвития головного мозга здесь возникают на фоне остаточных явлений после перенесенного мозгового заболевания. Сложность патогенеза отражается и в клинической картине олигофрении — признаки психического недоразвития здесь сочетаются с симптомами остаточных явлений перенесенного заболевания.

В патологоанатомической картине этих форм также наряду с признаками недоразвития головного мозга обнаруживается и ряд резидуальных патологических явлений, связанных с ранее бывшим заболеванием головного мозга. Отмечаются различные по характеру и локализации изменения мозговых оболочек. Межоболочечные пространства расширены или сужены, имеются крупные и мелкие множественные или единичные кисты. Очень часто находят расширение подпаутинного пространства, отек паутинной и мягкой мозговых оболочек, утолщение борозд и извилин полушарий, более или менее выраженные атрофии коры мозга.

Наличие остаточных явлений обнаруживается также при дополнительных методах обследования (рентгенография и

пневмоэнцефалография). На рентгенограмме отмечается утолщение костей черепной коробки, иногда их уплотнение и обызвествление швов, увеличение турецкого седла, изменение его формы, кальцификаты.

При пневмоэнцефалографии удается выявить наряду с признаками аномалии строения мозга (недоразвитие коры полушарий, зрительных бугров, хвостатого ядра, мозолистого тела, незаращение полости прозрачной перегородки) также остатки воспалительных процессов мягкой мозговой оболочки, слипчивые процессы в подпаутинном пространстве, расширение желудочков и их асимметрия, мелкокистозные и слипчивые арахноидиты, участки атрофии мозговой ткани, внутреннюю и наружную гидроцефалию и др.

Таким образом, различными методами удается установить, что в зависимости от того, на какой стадии онтогенеза организма возникла аномалия развития головного мозга, возникают **две различные по своему патогенезу группы олигофрении.**

В первой группе речь идет об олигофрении в истинном смысле слова, так как основными в патогенезе (следовательно, и в клинической, и в патологоанатомической картине) являются признаки недоразвития головного мозга (а иногда и организма в целом).

Ко второй группе относятся различные формы олигофрении с осложненным патогенезом; в клинической и морфологической характеристике этих форм отмечается сочетание признаков недоразвития с остаточными явлениями после перенесенного мозгового заболевания.

Приведенные данные о патогенезе и патологоанатомической картине олигофрении касаются главным образом их клинических вариантов с более выраженной интеллектуальной недостаточностью. Вопрос о патогенезе олигофрении с легким интеллектуальным дефектом еще мало изучен. Эти больные более или менее жизнеспособны; секционные данные об этих формах отсутствуют. Crome подчеркивает, что трудности изучения патогенеза легких форм олигофрении объясняются тем, что обычная микроскопическая техника оказывается недостаточной для того, чтобы уловить имеющиеся патологические изменения.

В отношении патогенеза этих легких форм возникает сомнение, есть ли корреляция между интеллектуальными нарушениями и изменением структур головного мозга. Benda отвечает на этот вопрос отрицательно, подчеркивая, что нельзя установить однозначную связь между степенью интеллектуального дефекта и морфологической структурой мозга. Это справедливо, ибо мышление человека представляет собой интеграцию функций различных систем мозга и не сущест-

вует отдельных центров мышления, речь идет о динамически меняющихся физиологических механизмах. Отсюда понятно, что морфологический метод исследования, хотя он и очень важен для понимания патогенеза олигофрении, но не является вполне достаточным, когда речь идет о более легких формах олигофрении. Для разрешения вопроса патогенеза этих форм требуются другие методы обследования.

Прежде всего должны быть использованы **физиологические методы изучения высшей нервной деятельности.** Особенности высшей нервной деятельности у больных олигофренией изучались различными авторами (Н. И. Красногорский, А. Г. Иванов-Смоленский, В. К. Федоров, Ю. Е. Сегаль, Л. Б. Гаккель, Н. Г. Гарцштейн, Н. Г. Миролюбов, А. А. Шнирман, Н. М. Трофимов). Было доказано, что при тяжелых формах слабоумия образование условных рефлексов невозможно или очень затруднено. При более легких степенях слабоумия условные связи образуются, но характеризуются своей непрочностью, ослаблены все виды внутреннего торможения. Отмечается генерализация условных рефлексов и большая инертность нервных процессов.

А. Р. Лурия и его сотрудники (В. И. Лубовский, А. Ф. Мещеряков, М. С. Певзнер, Е. Д. Хомская), изучая высшую нервную деятельность при олигофрении, обратили основное внимание на соотношение двух сигнальных систем у этих больных и степень участия второй сигнальной (словесной) системы в выработке условных связей. Опыты показали, что наиболее характерной в нейродинамике этих больных является инертность нервных процессов, проявляющаяся в стереотипии старых, ранее выработанных связей. Особенно резко выражена инертность в словесной системе. Экспериментальными исследованиями было показано, что у больного олигофренией в отличие от нормальных детей речевая система не оказывает такого большого влияния на образование условных связей.

Большое внимание уделялось изучению **электрической активности мозга** у больных олигофренией. Л. А. Новикова исследовала биотоки мозга у 113 детей, больных олигофренией, и сопоставляла результаты обследования с данными, полученными при изучении электроэнцефалограммы у 108 нормальных детей того же возраста. Оказалось, что электрическая активность мозга при олигофрении характеризуется: 1) скудной выраженностью альфа-ритма; 2) преобладанием медленных волн.

Н. И. Зислина для определения электрической активности мозга у больных олигофренией использовала метод ритмических световых раздражений. Исследование показало, что у 87% больных олигофренией в отличие от здоровых детей

усвоение ритмов высокой частоты либо полностью отсутствовало, либо было выражено нечетко. О. Е. Фрееров, изучая особенности электроэнцефалограммы у взрослых, больных олигофренией (153 человека), в возрасте 20—30 лет, выявил, что у подавляющего большинства больных отмечается отсутствие либо дефектность альфа-ритма (нерегулярность, невыраженность, неправильный характер волн, непостоянная частота и др.). У 14 больных были установлены более локальные нарушения по органическому типу. Автор пришел к выводу, что и у больных в степени дебильности отмечаются серьезные изменения в головном мозгу.

Ряд авторов изучал особенности электрической активности у лиц, страдающих болезнью Дауна (С. А. Чугунов, А. М. Годинова, Grutola и др.). Была установлена слабая выраженность спонтанных ритмов, большое количество медленных волн, отсутствие реакции на световые раздражители. Как характерную особенность болезни Дауна отмечали двусторонние вспышки медленной активности.

Эти данные были подтверждены и при динамическом изучении биоэлектрической активности у наблюдавшихся нами детей и подростков, страдающих болезнью Дауна (всего 18 больных, из них 6 человек в возрасте 12 лет, 10 человек — 13—17 лет и 2 больных в возрасте 19—23 лет). Обследование проводилось В. М. Каменской — биоэлектрическая активность изучалась динамически. Были выявлены нарушения основных ритмов и наличие патологических ритмов. Нерегулярный альфа-ритм регистрировался у всех больных в 9—10-летнем возрасте и отсутствовал только у 3 больных в возрасте 16—17 лет.

У всех больных регистрировались нерегулярные медленные волны, от 2—7 колебаний в секунду, разной амплитуды; у 12 больных периодически выявлялись билатеральные пароксизмальные залпы медленных волн типа дельта и тета. Амплитуда медленных волн была более высокой в центральных и лобных отделах (см. рисунок).

При сравнительном анализе электроэнцефалограммы у больных разного возраста не удалось установить нормализации. Параллельно с возрастом снижается только амплитуда медленной активности. Наряду с этим выраженность альфа-ритма (его регулярность, амплитуда и частота) по областям коры мало увеличивается. В связи с этим в старшем возрасте у больных электроэнцефалограмма более уплощена. У большинства больных отсутствовала реакция перестройки ритма на световые раздражители (она сохранялась иногда только в затылочных областях).

Сопоставление электрической активности больных старших (но одинаковых) возрастов показало, что выраженность

патологических нарушений у них неодинакова. Этот факт может говорить о том, что стойкая задержка в формировании процессов биоэлектрической активности связана с клиническими и морфологическими особенностями самой болезни Дауна. Наличие у большинства больных билатеральной пароксизмальной активности указывает на нарушение корково-подкорковых связей, на патологию срединных структур ствола мозга. Обнаружение межполушарных асимметрий с выраженной патологической активностью, стойкое удерживание этих изменений говорит о том, что здесь речь идет не только о функциональных нарушениях деятельности мозга. Таким образом и электроэнцефалографические исследования подтверждают, что в патогенезе олигофрении основными являются признаки недоразвития определенных молодых в онтогенетическом отношении структур головного мозга.

В течение последних лет для изучения патогенеза олигофрении стали чаще привлекаться и **биохимические** исследования.

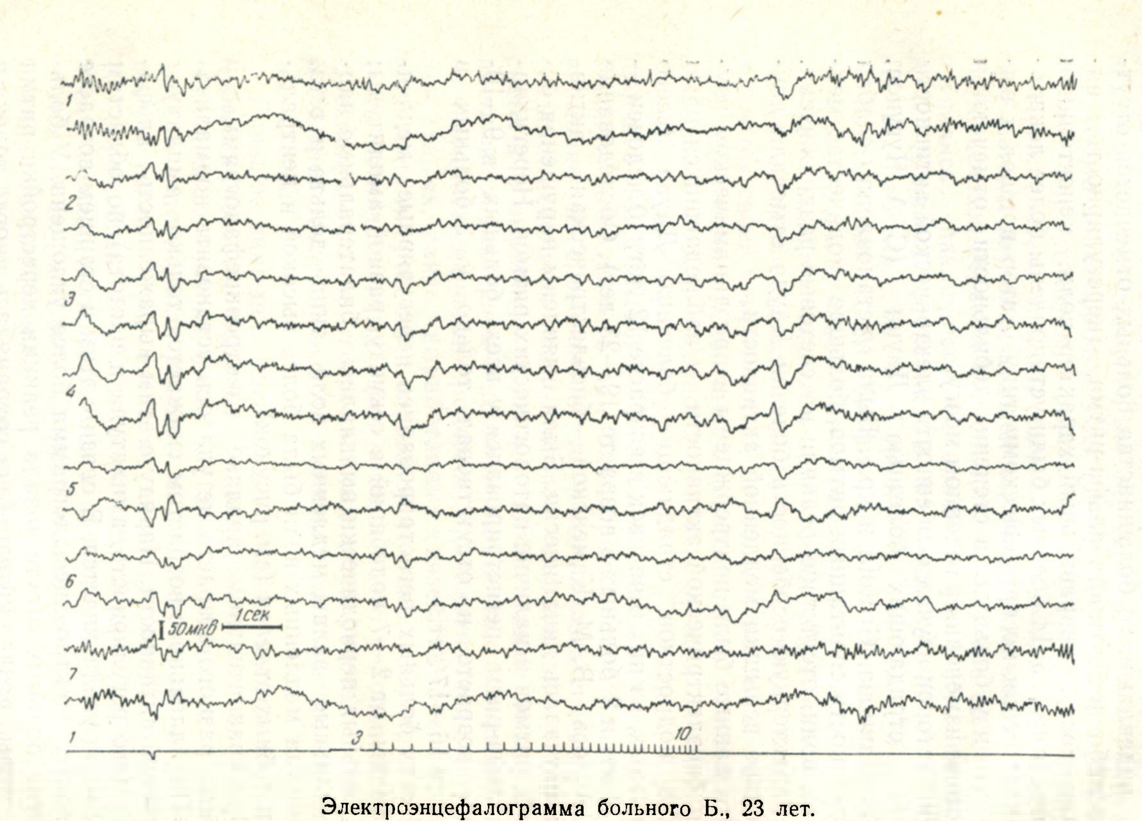
Особого внимания заслуживают все те методы, которыми определяется состояние метаболизма, ферментативных функций, гормональный профиль и др.

Чем более тщательно изучался патогенез олигофрении путем лабораторных методов исследования, тем яснее становилось, что патологические явления здесь не исчерпываются структурными изменениями центральной нервной системы. В большей части случаев отмечаются и функциональные динамические нарушения (сосудистые и ликвородинамические расстройства, наружная и внутренняя гидроцефалия, нарушение ферментативных функций). В отдельных клинических формах в патогенезе болезненного состояния видное место занимают гормональные расстройства, связанные с нарушением функций той или другой эндокринной железы (щитовидная, паращитовидные, гипофиз, половые). Гормональные расстройства могут быть и вторичными, обусловленными поражением вегетативных центров диэнцефальной области (см. лекцию 15).

Вопросы патогенеза олигофрении в настоящее время интенсивно изучаются во многих странах. Есть основание предполагать, что результаты дальнейших более тонких патогистологических и гистохимических исследований различных дефектов развития мозга, а также данные работ по биохимии головного мозга будут использованы и для уточнения особенностей отдельных клинических форм олигофрении.

На основании имеющихся в нашем распоряжении данных по вопросам патогенеза и патологоанатомической картины олигофрении можно сделать вывод, что наиболее типичными для олигофрении являются различные признаки аномалии

5*



Электроэнцефалограмма больного Б., 23 лет.

Пароксизмальная активность медленных ритмов в центральных и лобных областях в ответ на прерывистый световой раздражитель. Отведения (сверху вниз): затылочное правое и левое, теменные, центральные, лобные, височные, теменно-височные, теменно-затылочные.

формирования более молодых в онтогенетическом отношении мозговых структур коры больших полушарий.

Наряду с такими клиническими вариантами олигофрении, которые называют «истинными», «простыми» формами олигофрении, существуют и другие формы с осложненным патогенезом, в их патологоанатомической картине наряду с признаками аномалии развития отмечаются также более или менее ограниченные резидуальные изменения головного мозга и мозговых оболочек.

Данные, полученные при изучении этиологии и патогенеза. патофизиологии олигофрении, были использованы различными авторами для того, чтобы представить **классификацию** олигофрении на основе этиологического и патогенетического принципа. Такие попытки были предприняты еще и ранее Bourneville во Франции, Ireland в Англии и Д. И. Азбукиным в Советском Союзе. Авторы использовали различные критерии — анатомический, этиологический, наличие эндокринных нарушений и др. Некоторые советские авторы предлагают при группировке олигофрении учитывать не только клинические, патогенетические, но и физиологические данные.

М. С. Певзнер выделяет следующие две группы олигофрений: к первой группе относятся дети, у которых недоразвитие познавательной деятельности не сопровождается грубым поражением в пределах того или иного анализатора и нарушением эмоционально-волевой сферы. Патогенетическую основу этих форм автор видит в диффузном поверхностном корковом поражении. Основной патофизиологической особенностью данной формы является нарушение подвижности нервных процессов при отсутствии грубого нарушения равновесия между раздражительным и тормозным процессом.

Во второй группе недостаточность познавательной деятельности протекает на фоне глубокого нарушения корковой нейродинамики, что проявляется в нарушении поведения и резком снижении работоспособности этих больных. В патогенезе этих форм отмечается сочетание поверхностного поражения коры с нарушением ликворообращения. Среди этих детей выделяются три подгруппы в зависимости от того, преобладает ли в нарушении корковой динамики раздражительный, тормозной процесс или слабы оба процесса. С. С. Мнухин предлагает делить олигофрению на две группы в зависимости от состояния физиологического тонуса: а) стеническую и б) астеническую.

Современными зарубежными авторами (Тредголд, Джервис, Маутнер) был предложен ряд подробных схем классификаций олигофрении, построенных на этиологическом принципе. Тредголд делит олигофрению по этиологическому принципу на первичную и вторичную.

К первичной относится ряд клинических форм с преимущественно эндогенно-наследственной этиологией. В эту группу включаются следующие клинические варианты: а) простая олигофрения (легкие формы, близкие к норме); б) генетическая: микроцефалия, гипертелоризм, оксицефалия, синдром Лауренс-Мун-Бидля, туберозный склероз, невоидная аменция, диффузный склероз, амавротическая идиотия, гаргоилизм, диффузная лейкоэнцефалопатия, болезнь Шильдера, гепатолентикулярная дегенерация, фенилпировиноградная олигофрения.

К вторичной относятся три подгруппы: а) олигофрения, связанная с эндокринными нарушениями и расстройствами питания: болезнь Дауна, кретинизм, синдром Рада, алиментарная форма, олигофрения, возникающая в связи с недостаточностью сенсорных стимулов; б) травматическая олигофрения: болезнь Литтля, диплегическая микроцефалия, олигофрения, обусловленная резус-несовместимостью, эпилептическая; в) инфекционные формы олигофрении: рубеолярная, токсоплазматическая, сифилитическая, менинго-энцефалитическая, гидроцефалитическая, а также интоксикационные формы — алкогольная, свинцовая.

Французский психиатр Kohler также выделяет: а) первичные (наследственные) и б) вторичные (экзогенные) формы, но в отличие от английских авторов он подчеркивает, что вторичные формы встречаются чаще, чем первичные.

Джервис предлагает разграничивать физиологическую олигофрению от патологической (клинической). Клиническую олигофрению он делит по этиологическому принципу на две группы: эндогенную и экзогенную. Первая включает ряд клинических форм, наследственно обусловленных. Ко второй относятся олигофрении, обусловленные инфекциями, интоксикациями и травмами мозга.

Классификации, предложенные Тредголдом, Колером и Джервисом, хорошо отображают многообразие форм олигофрении, наблюдающихся в клинике.

Однако эти авторы повторяют одну и ту же ошибку: они необоснованно расширяют понятие олигофрении и включают в эту группу ряд прогредиентных форм нервно-психических заболеваний.

Мы считаем целесообразным сузить понятие олигофрении, исключив из этой группы прогредиентные формы с ослабоумливающим процессом.

В основу дифференциации олигофрении нами были положены два критерия: 1) времени поражения и 2) качества патогенного воздействия. Соответственно этому вначале все клинические формы делятся на три группы в зависимости от времени воздействия вредности.

Первая группа олигофрении обусловлена поражением генеративных клеток родителей (в связи с наследственной патологией и под влиянием внешних вредностей); **вторая связана** с вредностями, действовавшими в течение внутриутробного периода (эмбрио- и фетопатии); **третья** вызвана повреждением центральной нервной системы во время родов и в первые месяцы (годы) жизни ребенка. Внутри каждой из этих групп проводится дальнейшая дифференциация по качеству вредности (в тех случаях, когда этиология неясна, — по клинической картине).

Систематика олигофрений

Первая группа. Олигофрении эндогенной природы (поражение генеративных клеток родителей).

А. Болезнь Лангдон—Дауна.

Б. Истинная микроцефалия.

В. Энзимопатические формы олигофрении с наследственным нарушением различных видов обмена (белкового, углеводного, липоидного): 1) фенилпировиноградная олигофрения и 2) олигофрения, связанная с галактоземией, сукрозурией, 3) другие энзимопатические формы олигофрений.

Г. Клинические формы олигофрении, характеризующиеся сочетанием слабоумия с заболеваниями костей, кожи:

1) дизостозическая олигофрения;

2) ксеродермическая олигофрения.

Вторая группа. Эмбрио- и фетопатии.

1. Олигофрения, обусловленная краснухой, перенесенной матерью во время беременности (рубеолярная эмбриопатия).

2. Олигофрения, обусловленная другими вирусами (грипп, паротит, инфекционный гепатит, цитомегалия).

3. Олигофрения, обусловленная токсоплазмозом и листериозом.

4. Олигофрения, возникшая на почве врожденного сифилиса.

5. Клинические формы олигофрении, обусловленные гормональными нарушениями матери, и токсическими факторами (экзо- и эндотоксическими агентами).

6. Олигофрения, обусловленная гемолитической болезнью новорожденных.

Третья группа. Олигофрения, возникающая в связи с различными вредностями, действующими во время родов и в раннем детстве.

1. Олигофрения, связанная с родовой травмой и асфиксией.

2. Олигофрения, вызванная черепно-мозговой травмой в постнатальном периоде (в раннем детстве).

3. Олигофрения, обусловленная перенесенными в раннем детстве энцефалитами, менинго-энцефалитами и менингитами.

Атипичные формы олигофрении. Наряду с выделенными группами существуют и атипичные формы олигофрении, связанные с прогрессирующей гидроцефалией, локальными дефектами развития головного мозга, эндокринными нарушениями и другими факторами.

Предложенная нами схема систематики олигофрении не может рассматриваться как совершенная и исчерпывающая. Кроме перечисленных форм, этиология которых более или менее ясна, существует еще ряд других, о причинах происхождения которых нет точных данных (так называемые недифференцированные формы олигофрении). Трудности патогенетической дифференциации олигофрении связаны еще и с тем, что некоторые клинически очерченные формы олигофрении недостаточно изучены в отношении своей этиологии. Кроме того, в клинической практике нередко встречаются формы, этиология которых полиморфна, и трудно в каждом конкретном случае выделить ведущую причину страдания.

Другими словами, в настоящее время еще нет полной подробной классификации олигофрении, которую можно было бы признать вполне удовлетворительной. Ясен только путь, по которому следует идти в дальнейшем при разрешении этого вопроса: систематика олигофрении, так же как и других болезненных форм, должна строиться главным образом на патогенетических данных. Патогенез различных вариантов олигофрении зависит не только от тяжести и характера этиологического фактора, а главным образом от того, на каком уровне онтогенеза организма было повреждение. Чем более тщательно будет изучен тип реактивности нервной системы в разных периодах пренатального и постнатального развития, тем легче будет создать классификацию олигофрении и тем совершеннее она будет.

Лекция 5

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЕЗНИ ДАУНА И НЕКОТОРЫХ ДРУГИХ ХРОМОСОМНЫХ АНОМАЛИЙ С СИНДРОМОМ ОЛИГОФРЕНИЧЕСКОГО СЛАБОУМИЯ

Описание отдельных клинических форм, составляющих большую, сборную группу олигофрении, начинаем с болезни Дауна. Благодаря большой типичности клинических проявлений этой формы олигофрении не возникает сомнений в ее нозологической самостоятельности. По своей клинической и морфологической картине болезнь Дауна представляет собой дизонтогению в истинном смысле этого слова. Совершенно справедливо эту форму олигофрении называют «универсальной дисплазией». Клиническая картина ее была описана еще в 1864 г. английским врачом Langdon Down. В России эту болезнь изучали П. И. Ковалевский, С. Я. Рабинович, М. Я. Серейский, Е. Ф. Давиденкова с сотрудниками и др.

Частота болезни Дауна среди новорожденных неодинакова в различных странах. По данным Е. Ф. Давиденковой, болезнь Дауна в Ленинграде наблюдается 1 : 983 рождений (0,103%). В исследованиях зарубежных авторов частота болезни Дауна среди новорожденных несколько выше. Так, по Пенрозу этот показатель для Лондона 0,15%; для Чикаго 0,16%. В странах Европы один из 600—700 новорожденных страдает болезнью Дауна. Маутнер пишет, что в США зарегистрировано 50 000 человек с болезнью Дауна.

Вопросы этиологии болезни Дауна полностью не разрешены. Несомненно, что эта форма олигофрении должна быть отнесена к хромосомным аномалиям, которые считают эндогенными, поскольку патология возникает в стадии гаметогенеза (до оплодотворения). Однако хромосомные аномалии не являются истинными, наследственно обусловленными мутациями. Механизмы их возникновения иные, в большей мере зависят от внешних воздействий, влияющих на организм матери.

Большинство исследователей приходит к выводу, что в возникновении хромосомных аномалий значительную роль играют факторы, ослабляющие здоровье матери, ее генеративные функции (см. лекцию 3). Частота хромосомных аномалий среди потомства увеличивается с возрастом матери. Так, почти во всех работах указывается, что средний возраст женщин, родивших детей с болезнью Дауна, старше 30 лет— 38,2 года (Penrose), 37 лет (Stimson). По данным Е. Ф. Давиденковой, 52,7% детей с болезнью Дауна были рождены женщинами старше 34 лет.

Болезнь Дауна связана с тремя клинически неразличимыми цитогенетическими аномалиями: 1) трисомией, 2) транслокационным типом и 3) формой мозаики. Трисомия обусловлена нерасхождением аутосомы 21 во время редукционного деления; после оплодотворения образуется трипликат этой хромосомы, получается 47 хромосом; при транслокации лишней хромосомы 21 на одну из хромосом (чаще 14—15) получается скрытая трисомия. При семейном транслокационном варианте рождение ребенка с болезнью Дауна не зависит от возраста матери. Такие дети рождаются и у молодой матери.

Для объяснения патогенеза болезни Дауна был предложен ряд гипотез. В одной из них указывалось на ведущую роль эндокринных нарушений. Болезнь Дауна рассматривалась как плюригландулярное заболевание, так как в ее клинической картине отмечаются такие симптомы, как гипогенитализм, гипотиреоз, гипопитуитаризм. К. Бенда подчеркивал патогенетическую роль недостаточности гипофиза (главным образом его передней доли) и предложил называть болезнь Дауна «акромикрией» (в противоположность акромегалии). Он указывал также на симптомы недоразвития половых желез, надпочечника, патологию щитовидной железы (уменьшение размеров и застойный отек). Однако автор не считает возможным отнести болезнь Дауна к эндокринным заболеваниям. По его мнению, патология желез внутренней секреции является результатом недоразвития гипоталамической области головного мозга. Против эндокринной теории патогенеза говорит и неэффективность лечения болезни Дауна эндокринными препаратами.

В пользу церебральной природы болезни Дауна говорят и патологоанатомические данные. Основным в морфологической характеристике является уменьшение размеров более молодых в онтогенетическом отношении отделов головного мозга — недоразвитие лобных долей и мозжечка. Недостаточно дифференцированы извилины и борозды коры полушарий, замедлены темпы миелинизации пирамидных путей. Характерным является избирательная гипогене-

зия диэнцефальных отделов мозга. Гистологическое обследование показывает разрежение мультиполярных нервных клеток. Некоторые клетки имеют эмбриональное строение. Отмечается недоразвитие щитовидной и половых желез, гипофиза и особенно надпочечника, который у взрослых больных остается на уровне развития новорожденного. Наряду с поражением эндокринной и нервной систем отмечаются пороки развития внутренних органов: неправильная конфигурация сердца, дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, клапанов, аномалии положения аорты, больших сосудов.

Признаки недоразвития головного мозга обнаруживаются и на электроэнцефалограмме этих больных.

Даже у подростков 12—16 лет отмечаются еще формы электрической активности, характерные для детей раннего возраста: большое количество медленных волн, нерегулярный альфа-ритм (см. лекцию 4). Moya и Gastro обнаружили на электроэнцефалограмме при болезни Дауна особые пароксизмальные проявления, которые они связывают с дисфункцией базальных структур. На эти особенности электроэнцефалограммы указывают также А. М. Годинова и В. М. Каменская. А. М. Годинова предполагает, что здесь имеется гуморальное влияние на координирующую деятельность сетевидной формации.

Клиническая картина болезни Дауна очень типична. Больные поразительно похожи друг на друга: широкое лицо, узкие глазные щели, скошенные книзу и кнутри, кожная складка во внутреннем углу глаза (эпикантус), которая с годами уменьшается. Wallis считает верным признаком болезни Дауна у новорожденного светло-желтые пятна на радужной оболочке, которые в дальнейшем исчезают, оставляя светлые полоски. Нос короткий, широкий, верхняя челюсть недоразвита, нижняя несколько выступает. Толстая нижняя губа, нередко усиленная саливация. Язык большой, широкий, с глубокими бороздами, уши малы, асимметричны, часто деформированы, мочка приросшая. Небо высокое, зубы неправильно расположены. Череп небольшой, особенно в переднезаднем диаметре, затылок уплощен (микробрахицефалия). Волосы на голове скудные, сухие. Кожа при рождении гладкая, иногда более сухая, шероховатая, часто румянец на щеках. Отмечается отсталость в росте и диспластичность телосложения. Конечности коротки по сравнению с туловищем, пальцы короткие, широкие; большой палец посажен низко, мизинец изогнут. Половые железы и вторичные половые признаки недоразвиты. Нередки уродства развития: волчья пасть, поли-, клино- и синдактилия, атрезия заднего прохода, а также дефекты развития внутренних органов (раз-

личные пороки сердца). Некоторые авторы указывают на медленный рост, незрелость и раннюю инволюцию всех тканей и органов (Фанкони).

Характерны особенности двигательной сферы: неловкость движений, гипотония мышц, гиперэкстензия суставов (любимая поза этих больных — сидение с поджатыми под себя ногами). Лицо часто маловыразительное, рот полуоткрыт. Голос глухой, низкий.

Биохимическое обследование обнаруживает усиление экскреции продуктов метаболизма тимина, снижение количества альбумина и повышение гамма-глобулинов. В формуле белой крови нередко наблюдаются сдвиг влево, лимфопения.

В психическом состоянии также имеется ряд типичных признаков. Умственная отсталость обычно достигает в 75% степени имбецильности, идиотии—в 20%, дебильности—в 5%. Качественные особенности олигофренического слабоумия обнаруживаются достаточно ясно. Мышление отличается тугоподвижностью, косностью, больные предпочитают автоматическую работу, теряются при переключении на другую, с трудом осваивают новое. Даже больные с легкой степенью слабоумия неспособны к абстракции. Зная названия «мебель», «посуда» и правильно перечисляя диких и домашних животных, они не могут определить, в чем их сходство и различие. Благодаря хорошей механической памяти они знают месяцы и времена года, могут рассказать, что бывает летом и зимой, но нередко не могут ответить на вопрос, какое время года теперь. Установление временных соотношений для них труднее, чем пространственных. Наиболее трудным является абстрактный счет. Многие считают только в пределах трех или пяти (хотя с помощью наглядных пособий могут сосчитать в пределах нескольких десятков). Усвоение техники чтения обычно им легче, чем навыки письма. Многие читают бегло и даже выразительно, некоторые могут по вопросам рассказать о прочитанном. Однако самостоятельно пересказать рассказ они затрудняются, останавливаются на деталях, не понимая основной идеи. Суждения их бедны, умозаключения поверхностны.

У большинства больных отмечаются и расстройства речи: позднее ее появление (понимание слов значительно опережает активную речь), запас слов беден, произношение дефектно (шепелявость, картавость). Артикуляция иногда страдает в связи с недоразвитием верхней челюсти, неправильным расположением зубов.

Признаки недоразвития отмечаются и в эмоциональной, и в волевой сфере. Эмоции малодифференцированы, отсутствует инициатива и самостоятельность. Поступки определя-

ются повышенной внушаемостью, подражательностью или минутными желаниями. Часто немотивированное упрямство, негативизм. В то же время большинство авторов, изучавших психику этих больных, справедливо считает, что их типичной особенностью является относительная сохранность эмоций по сравнению с глубиной интеллектуального дефекта. Дети нередко способны хорошо дифференцировать отношение окружающих к ним. Они с любовью относятся к тем, кто с ними более приветлив и ласков, нередко обнаруживают отзывчивость, беспокойство, если кто-нибудь из окружающих упадет и ушибется. Им доступны чувства обиды, стыда, смущения.

На примере детей, страдающих болезнью Дауна, видно также, какое большое влияние на познавательную и волевую деятельность оказывают особенности темперамента — преобладание черт эретического или торпидного типа.

Дети эретического типа рано обнаруживают повышенную подвижность и эйфорическую окраску настроения. Они проявляют большой интерес к окружающему, хорошую наблюдательность и подражательность. Двигательно беспокойны, суетливы, во все вмешиваются; при большой общительности они очень пугливы, боятся всего нового. Но если завоевать их доверие, они становятся ласковыми, охотно вступают в беседу; не умея говорить объясняют знаками. Многие из них чувствительны к ласке, бурно радуются похвале, потирают руки от удовольствия, когда им что-нибудь удается, ревнивы и недовольны, когда внимание уделяется другим детям. Некоторым детям свойственна раздражительность, злобность, стремление исподтишка обижать слабых. Но большинство из них благожелательны и дружелюбны. Работоспособность этих больных очень низкая, они неспособны к напряжению, сосредоточению внимания, легко утомляются. Тяжесть интеллектуального дефекта иногда маскируется эйфорическим фоном настроения.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка А., 12 лет. Родители здоровы. Родилась от первой беременности, когда матери было 24 года, досрочно, в состоянии синей асфиксии. Болезнь Дауна была диагностирована в родильном доме. Отставала в развитии: сидеть начала в 11 месяцев, ходить—с $1^1/_2$ лет, отдельные слова стала произносить с 5 лет. Была слабенькой, вялой, только в 3 года стала узнавать близких, понимать обращенную к ней речь, играть с игрушками. С 5 лет — в детском саду. По характеристике воспитателей, ласковая, жизнерадостная, чрезмерно подвижная и отвлекаемая. С 7 лет шумлива, капризна, несколько эйфорична, суетлива, постоянно стремится что-то делать. С 9 лет учится в классе для имбецилов, во вспомогательной школе. При обследовании девочки обнаружено: отсталость в росте, короткие конечности, микробрахицефалия, скошенные кпереди и кнутри глазные щели, утолщенный язык, гиперэкстензия суставов. Внутренние

органы в норме. Очаговых неврологических симптомов нет. Двигательно беспокойна, отвлекаема. Речь малопонятная, косноязычная. Задание осмышляет недостаточно. Показывает на картинках яблоко, виноград, апельсин, но обобщенное название предметов обихода ей не удается. За 3 года обучения стала спокойнее, усвоила начертания букв и слияние их в слоги. Улучшилась речь, увеличился запас слов, появилось представление о числе. Стала и менее отвлекаемой, все же привлечь ее внимание очень трудно. Большую заинтересованность проявляла только на уроках пения и физкультуры; у нее обнаруживается чувство ритма, богатство выразительных движений. На утренниках оживлена, пыталась выступать с песенкой. Легко уживалась с детьми, охотно участвовала в играх.

Клиническая картина в данном наблюдении типична для болезни Дауна. Характерно несоответствие между тяжестью интеллектуального дефекта и относительной живостью эмоций, богатством выразительных движений. Эйфоричность, чрезмерная подвижность девочки дают основание отнести ее к эретическому типу.

Больные — торпидные по темпераменту — обычно малоподвижны, с замедленными неловкими движениями, они безучастны к окружающему, некоторые замкнуты, отгорожены. В беседу вступают неохотно, иногда отказываются отвечать или говорят: «забыл», «не знаю». В работу втягиваются очень медленно, но нередко более усидчивы и старательны, чем дети эретического типа. Одни из них послушны, ласковы, доброжелательны, другие — угрюмы, хмуры, всем недовольны, подозрительны, третьи — застенчивы, плаксивы. Наряду с повышенной внушаемостью, отсутствием инициативы и самостоятельности им свойственно упрямство и негативизм, иногда — импульсивные и неадекватные поступки. Обычно вялый и пассивный ребенок вдруг ударит кого-нибудь, разорвет тетрадку, разольет чернила.

Динамика клинических проявлений болезни Дауна имеет ряд характерных особенностей. Физические признаки часто проявляются сразу после рождения (косой разрез глаз, резкая мышечная гипотония). Нередко уже в грудном возрасте ребенок отличается большой вялостью и задержкой моторного развития. Он плохо сосет, очень долго (до конца первого или начала второго года жизни) не фиксирует взгляда, до 8 месяцев не держит голову, сидеть начинает только после года, а иногда и позднее, ходить — к 2—3 годам, говорить первые слова — около 5 лет, фразами — нередко только к 8—10 годам. В раннем возрасте эти дети очень вялы и апатичны, до 2 лет не обнаруживают интереса к окружающему, не тянутся к игрушкам, с большим трудом усваивают навыки самообслуживания.

После 3—4-летнего возраста активность несколько повышается, дети становятся более резвыми, а иногда — двигательно беспокойными. В 7 лет иногда обнаруживается неустойчивость поведения: капризность, упрямство, раздражи-

тельность. После 7—8 лет отчетливее выступает различие темперамента. У одних проявляется эйфорический оттенок настроения, у других — вялость и апатичность. Традголд указывает, что дети с болезнью Дауна с годами становятся менее инертными, более наблюдательными, их внимание легко привлекается к окружающему. Благодаря эмоциональной живости и хорошей подражательности они часто кажутся более смышлеными, чем это есть на самом деле. Многие из них любят музыку, некоторые танцуют и хорошо чувствуют ритм. Однако с течением времени их умственный дефект становится все более заметным, они все больше отстают от сверстников.

В пубертатном возрасте эти дети обнаруживают большое упрямство, непослушание. Половое созревание у них запаздывает (до 16—17 лет). Менструации начинаются поздно и рано прекращаются. С началом пубертатного периода у них появляются повышенная раздражительность, иногда с грубостью, резкостью, колебания настроения. У некоторых обнаруживается повышенная сексуальность. В то же время умственное развитие в пубертатном периоде несколько продвигается вперед. Подростки становятся более самостоятельными, их навыки самообслуживания значительно улучшаются. Однако предел их умственного развития, как правило, невысокий. Многие из этих больных в возрасте 20—25 лет становятся менее активными, как бы приостанавливаются в своем развитии. В наблюдениях над взрослыми лицами, страдающими болезнью Дауна, есть указания на то, что у некоторых больных рано (после 30—40 лет) появляются признаки инволюции, а иногда старческой деградации. Больные утрачивают ранее приобретенные навыки, становятся более тупыми, ко всему равнодушными и бездеятельными (К. Бенда, Г. Джервис, В. Русских). Длительность жизни при болезни Дауна значительно увеличилась в течение последних лет. Состояние ухудшается при наличии порока сердца. Эти больные очень чувствительны к колебаниям температуры, особенно к охлаждению, склонны к катарам слизистых оболочек, к стрептококковым и другим инфекционным заболеваниям, которые они обычно плохо переносят.

Распознавание болезни Дауна обычно не представляет затруднений. Диагноз устанавливается уже в первые годы жизни, а при выраженной картине болезни — вскоре после рождения. Диагностические затруднения возникают лишь при стертых, атипичных формах болезни Дауна. Дифференциальный диагноз становится необходимым при наличии резко выраженных признаков дисфункций той или другой эндокринной железы. М. Я. Серейский выделил два типа болезни Дауна: первый — с преобладанием гипотирео-

идных проявлений (сильная отсталость в росте, одутловатое лицо, сухость кожи, вздутый живот); второй — с признаками гипогенитализма (крипторхизм и задержка развития вторичных половых признаков).

Для отграничения болезни Дауна от эндокринных форм олигофрении необходимо принять во внимание не только психические, но и соматические особенности больных. При гипотиреоидных формах олигофрении у больных отмечаются: широкое лицо с грубыми очертаниями, с низким лбом и плоской вдавленной переносицей, кожа утолщена с признаками микседематозного отека. В психическом состоянии больных кретинизмом также можно отметить ряд отличительных признаков: при гипотиреоидизме отсутствуют столь характерные для детей с болезнью Дауна эмоциональная живость, любопытство к окружающему, повышенная подражательность. При кретинизме преобладает вялое, равнодушное или угрюмое хмурое настроение. Признаки повышенной раздражительности и злобности у этих больных отмечаются значительно чаще, чем у детей с болезнью Дауна.

Дифференциальный диагноз с кретинизмом у больных торпидного типа может иногда все же представить и некоторые трудности. Как диагностический признак в пользу гипотиреоидной формы олигофрении может быть использован и положительный результат лечения тиреоидином. При наличии микседематозных явлений препараты щитовидной железы имеют высокий лечебный эффект.

Прогноз при болезни Дауна сомнительный в смысле возможности приспособления к самостоятельной жизни. Предел обучаемости очень невысокий. Несмотря на корригирующие занятия, абстрактное мышление у этих больных обычно плохо развивается. Все же некоторые дети с легким интеллектуальным дефектом заканчивают вспомогательную школу и осваивают элементарные формы труда. Прогноз омрачается возможностью ранней инволюции. В отношении жизнеспособности этих больных в настоящее время прогноз значительно более удовлетворительный, чем прежде; внедрение в практику антибиотиков резко уменьшило смертность этих больных.

Специфических методов для лечения болезни Дауна не существует. Были использованы различные средства; стимулирующие развитие ребенка. В. В. Русских при применении больших доз глютаминовой кислоты (до 10 г в сутки) отмечал положительный результат. Дети становились более активными, увеличивался их запас слов. Однако по наблюдениям других авторов, результаты такого лечения оказываются недостаточно стойкими. Под влиянием глютаминовой кислоты у некоторых больных отмечалось усиление двигательного беспокойства, иногда признаки ускоренного полово-

го созревания. Учитывая все эти осложнения, в настоящее время при лечении глютаминовой кислотой не применяются такие массивные дозы. Глутаминовая кислота назначается детям ясельного возраста 0,1—0,3 г 2—3 раза в день; для детей дошкольного возраста — 0,3—0,5 г 2—3 раза в день; для младшего школьного возраста — 0,5—1 г 3 раза в день.

При наличии психомоторной расторможенности лечение глютаминовой кислотой сочетается с нейролептическими препаратами (аминазин, пропазин, мепазин, резерпин, андаксин). У детей торпидного склада при наличии гипотиреоза применяется тиреоидин в небольших дозах. Как общеукрепляющие и стимулирующие средства рекомендуются витамины (B_{12}, B_{15}, B_1). В течение последних лет в качестве стимулирующей терапии стали применять некоторые психотропные препараты (ниамид или нуредал, индопан, люсидрил и др.) (см. лекцию 22). Из эндокринных препаратов префизон. Все эти средства дают положительный результат в смысле улучшения работоспособности этих больных и повышения их интереса к учебе. Тем самым создается база для коррекционно-воспитательной работы с ними. Для решения вопроса о длительности терапевтического эффекта требуются дальнейшие катамнестические исследования.

В течение последних лет был описан ряд других хромосомных аномалий, в клинической картине которых олигофреническое слабоумие является одним из облигатных признаков. Трисомии были обнаружены в группах аутосом 13—14—15 и 16—17—18. Клинические проявления этих хромосомных аберраций были описаны Pateau. Одна из них, названная им синдромом D, представляет собой клиническое выражение трисомии 13—14—15. В клинической картине этого варианта олигофрении отмечается глубокий интеллектуальный дефект и ряд пороков развития (анофтальмия, волчья пасть, врожденный порок сердца). Эти дети нежизнеспособны, умирают в первые месяцы жизни. Синдром Е — клиническое выражение трисомии 16—17—18 — характеризуется выраженным интеллектуальным дефектом и мышечной гипертонией, грубой дисплазией лица, микрогнатией. Уши неправильной формы, расположены очень низко. У больных наблюдаются также врожденные пороки сердца, пупочная и паховая грыжи. Клинические проявления трисомии при других аутосомах мало изучены. Высказывается предположение, что трисомия одной из хромосом первых 12 пар столь тяжела, что эмбрион не может развиваться, происходит выкидыш.

Хромосомные аномалии, обусловленные нерасхождением половых хромосом, нередко имеют своим клиническим выражением олигофреническое слабоумие в сочетании с различными аномалиями полового развития. Общей цитогенетиче-

ской особенностью всей этой группы является несоответствие полового хроматина с полом данного лица.

Половой хроматин в норме наблюдается у женщин и отсутствует у мужчин. При хромосомных аномалиях, связанных с нерасхождением половой хромосомы, половой хроматин легче всего может быть обнаружен в клетках эпителия полости рта и у мужчин, а у женщин он может отсутствовать. Это бывает у аномальных типов и женского, и мужского рода.

К женским фенотипам относят следующие.

Синдром Тернера—Шерешевского. Умственная отсталость разной степени выраженности. Малый рост, сглаженный затылок, недостаточно развитые вторичные половые признаки, скудное оволосение на лобке и под мышками, крыловидные складки на шее. В моче избыточное количество стимулирующего гормона питуитарных фолликулов, сниженное выделение 17-кетостероидов. После пубертатного периода отмечают дисгенезию яичников, аменорею. У девочек в допубертатном возрасте этот синдром известен как синдром **Ульрих—Бонневи.** Умственная отсталость разной степени: карликовый рост, сглаженный затылок, эпикантус, деформированные уши, аномалии пальцев кистей и стоп, постоянный отек конечностей, грибовидные эпифизы; аплазия яичников, гипоплазия сосков. Отмечаются и другие хромосомные аберрации с полисомией (так называемые сверхженщины). Первая из них (XXX) нормальные по интеллекту, но бесплодны, вторая (XXXX) дебильны и бесплодны.

К мужским фенотипам относятся следующие.

Синдром Клинефельтера. Умственная отсталость, высокий рост, евнухоидные пропорции, гинекомастия. Повышенное выделение гонадотропинов с мочой. Изменения полового аппарата при различных вариантах синдрома неодинаковы: первичный микроорхизм, дисгенезия, фиброзирование или гиалинизация семенных канальцев, атрофия семенников, аплазия герминативных клеток.

Цитологическая характеристика этих больных также неодинакова: количество хромосом увеличено (47 или 48) за счет лишних X-хромосом, структура половых хромосом XXY или XXXY. Половой хроматин в интерфазе ядра у одних больных обнаруживается, у других — отсутствует. Второй тип синдрома Клинефельтера (XXXY) характеризуется более тяжелым психическим недоразвитием.

Частота таких больных в общем мужском населении равна 0,18%; среди больных олигофренией они встречаются чаще (1%); еще чаще они обнаруживаются среди больных с глубокой степенью олигофрении (2,4%). Предполагают, что одним из факторов, влияющих на возникновение синдрома Клинефельтера, является нарушенный гаметогенез женщины.

Средний возраст матерей, родивших детей с синдромом Клинефельтера, был 33 года, тогда как средний возраст рожениц в населении равнялся 27,5 года.

Описаны и редко встречающиеся формы хромосомных аберраций с полисомией (XXXXV). Пол их менее определен, умственная отсталость является облигатным признаком. Prader, Mürset, Hautentek опубликовали свои наблюдения о ребенке с хромосомной аберрацией (типа XXXXV).

Родители здоровы. Отец 36 лет, мать 37 лет. Во время беременности (на III месяце) мать болела инфекционным гепатитом. Ребенок родился в состоянии синей асфиксии, была легкая желтуха, развивался с большой задержкой. В $1^1/_2$ года — резко выраженное слабоумие и моторная отсталость, не ходит, не хватает игрушки, не говорит. Внутренние органы без отклонений. Крипторхизм, гипоплазия мошонки. При повторном осмотре в 2 года 2 месяца сидит, издает нечленораздельные звуки, не фиксирует взгляда. При пневмоэнцефалографии была обнаружена внутренняя гидроцефалия. В спинномозговой жидкости отклонений нет.

В 10-месячном возрасте у ребенка начались эпилептические припадки. Кариотип изучался в клетках лейкоцитов костного мозга. Обследование 13 митозов обнаружило в 8 число хромосом 49 (кариотип XXXXV), в 3 — 48 (XXXV), в 2 — 47 (XXV). Был обследован и кариотип родителей: у матери он оказался нормальным в 10 митозах, у отца — в 32 митозах, в одном — 47 хромосом. Обследование полового хроматина в клетках слизистой оболочки полости рта показало у пациента в 25% ядер хроматин в двойном размере, в 6% — в тройном. У родителей обследование хроматина патологии не обнаружило. В клинической картине больного отмечены глубокий интеллектуальный дефект, гипогенитализм, пороки развития костной системы, сращение 4 пальцев на левой руке. Диагноз был поставлен на основании данных обследования кариотипа и полового хроматина.

Аналогичные хромосомные аномалии с триадой — олигофрения, гипогенитализм, пороки развития скелета — были описаны и у взрослых больных. Важный, но не облигатный симптом у них — аномалии роста, в половине случаев встречается микро- и брахицефалия, часто наблюдается мышечная гипотония. У 7 взрослых больных была произведена биопсия яичек и обнаружено отсутствие признаков сперматогенеза и прорастание соединительной ткани.

Отграничение хромосомной аномалии XXXXV от синдрома Клинефельтера проводится по следующим признакам. Половой хроматин при этой форме хромосомной аномалии наблюдается в большинстве ядер в двойном или тройном количестве, тогда как при синдроме Клинефельтера — его находят лишь в части ядер и в таком количестве, как бывает у нормальной женщины. В отличие от синдрома Клинефельтера у этих больных более высокий рост, наблюдается микро- и брахицефалия, мышечная гипотония, часты другие пороки развития. Интеллектуальный дефект в более выраженной степени (имбецильность), тогда как больные с синдромом Клинефельтера обычно дебильны (в легкой степени).

В каждом случае гипогенитализма и гипогонадизма следует проводить дифференциальный диагноз с половыми аномалиями при эндокринных заболеваниях.

Сходные клинические проявления наблюдаются при болезни Лауренс — Мун — Барде — Бидля. Олигофреническое слабоумие у этих больных сочетается со значительной задержкой полового развития и резким ожирением. Заболевание было впервые описано офтальмологами Laurence и Moon в 1866 г. В дальнейшем изучением этой клинической формы занимались Бидль и Барде. Барде предполагает, что гипогенитализм и ожирение у таких больных являются следствием первичной задержки развития межуточного мозга. Бидль подчеркивает наследственный герододегенеративный характер этого страдания. Недоразвитие психики у этих больных обнаруживается уже в раннем детстве: умственная отсталость достигает глубокой степени. Речь развивается у них после 3—4 лет. Рано обнаруживается расстройство зрения, обусловленное пигментным ретинитом и атрофией зрительного нерва. У многих из этих больных отмечается полидактилия и синдактилия. Дифференциальный диагноз с хромосомной аномалией устанавливается на основании типичных признаков болезни Лауренс—Мун—Барде—Бидля (задержка полового развития, резкое ожирение, пигментный ретинит, полидактилия и синдактилия).

Относительно реже хромосомные аномалии приходится дифференцировать с **адипозо-генитальной дистрофией** (болезнь Бабинского—Фрейлиха). Бабинский и Фрейлих рассматривали патогенез данного заболевания как нарушение функций гипофиза (в связи с наличием опухоли, кисты, туберкулезного или сифилитического поражения железы). В дальнейшем путем клинических наблюдений и анатомических данных выяснилась большая роль поражения межуточного мозга в патогенезе этого страдания.

В настоящее время общепризнано, что при адипозо-генитальной дистрофии страдает функция межуточно-гипофизарной системы. Заболевание может возникнуть в любом возрасте. При раннем начале заболевания адипозо-генитальная дистрофия сочетается с симптомами психического недоразвития. При дифференциальном диагнозе с хромосомной аномалией в пользу адипозогенитальной дистрофии говорит резко выраженное ожирение в области грудных желез, живота и таза. Большое диагностическое значение имеют жалобы больных на головную боль и нарушение зрения, свидетельствующие об остаточных явлениях менинго-энцефалита, о внутренней гидроцефалии или о текущем процессе опухоли мозга. При наличии гипофизарной опухоли рентгенограммы обнаруживают увеличение размеров турецкого седла и дест-

руктивные изменения в его стенках. Задержка интеллектуального развития здесь не достигает такой тяжелой степени.

Для отграничения хромосомных половых аномалий от эндокринных заболеваний, проявляющихся в патологии полового развития, необходимо обследовать наличие полового хроматина.

Для того чтобы понять происхождение полового хроматина, важно учесть, что из двух хромосом у женщины лишь одна является физиологически активной в периоде между делениями клетки; другая остается инактивной, образуя плотное тельце, интенсивно окрашивающееся ядерными красками (тельце Барре — половой хроматин). Отсюда понятно, что половой хроматин в норме обнаруживается только у женщин, а у мужчин бывает лишь при аномальном хромосомном комплексе (XXV, XXXV, XXXXV).

Количество полового хроматина в соматических клетках у этих лиц равно числу X — хромосом минус единица. Определение полового хроматина приобретает большое практическое значение, оно позволяет дифференцировать половые аномалии, связанные с хромосомными аберрациями, от различных патологических синдромов эндокринной природы. Ранняя диагностика этих форм необходима для своевременного лечения.

Число олигофрений, представляющих собой хромосомную аномалию, отнюдь не исчерпывается описанными в этой лекции. Число их возрастает по мере расширения цитогенетических методов исследования. Методы их лечения еще очень несовершенны. Нет точных данных о патогенетических особенностях отдельных форм. Остается неразрешенным вопрос о том, какова связь хромосомных аномалий с энзимопатиями. Nodot высказывает уверенность, что объединение цитогенетики с биохимией откроет новую главу в патологии человека. В настоящее время ясна большая значимость проблемы профилактики хромосомных аномалий. Совершенно справедливо В. П. Эфроимсон подчеркивает, что при изучении этих хромосомных аберраций «поиски внешних вредностей, являющихся причиной конституциональных аномалий, распространяются и на предэмбриональный период».

Лекция 6

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОЛИГОФРЕНИИ ПРИ МИКРОЦЕФАЛИИ

Клиническая картина микроцефалии настолько своеобразна, что она была выделена и описана как отдельная форма олигофрении уже в XIX веке (С. С. Корсаков, Д. С. Зернов, И. П. Мержеевский, Е. Крепелин, К. Фохт). В то время большинство психиатров считало, что ведущая роль в происхождении микроцефалии принадлежит семейному предрасположению. Так, С. С. Корсаков описал психопатологическую картину микроцефалии у больной, сестра которой также страдала этим заболеванием. Он приводит данные Айрленда об одном немецком семействе, в котором 4 детей страдали микроцефалией, и голландскую семью, в которой из 14 детей у 4 была микроцефалия. Однако и тогда некоторые авторы указывали на возможность развития микроцефалии в связи с действием различных внешних вредностей на плод (И. П. Мержеевский, Гризингер, Вейгандт, Крепелин).

Наблюдения современных психиатров и данные эксперимента на животных позволяют предположить, что этиология и патогенез микроцефалии могут быть различны. Наряду с наследственными формами существуют и экзогенно обусловленные. Последние встречаются значительно чаще, различают две формы микроцефалии: истинную, обусловленную пороком внутриутробного развития, и так называемую церебропатическую, при которой имеются не только симптомы нарушенного развития мозга, но и признаки локального церебрального поражения и более грубые соматические дисплазии.

Целесообразность такой дифференциации доказывалась патологоанатомическими данными. В случаях **истинной микроцефалии** при вскрытии не находят никаких признаков, указывающих на перенесенные мозговые заболевания. Отсутствуют следы воспалительных или других очаговых процессов в мозгу. Основным патогенетическим фактором истинной мик-

роцефалии считается недоразвитие или искаженное развитие отдельных мозговых структур, тогда как при ложной церебропатической микроцефалии преобладают остаточные явления перенесенных заболеваний инфекционной или травматической природы.

В патологоанатомической картине типичными для истинной микроцефалии являются малые размеры и малый вес головного мозга. При сравнительно нормальном развитии мозгового ствола отмечается резкое несовершенство развития извилин коры полушарий. Больше всего изменен лобный отдел, нередко отмечается недоразвитие или полное отсутствие третьей лобной извилины. Иногда отсутствует мозолистое тело. При гистологическом исследовании обнаруживаются наряду со зрелыми клетками и нервные клетки в различных стадиях эмбрионального развития. Отмечаются также нарушение правильного ламинарного строения коры, задержка ареальной дифференцировки, гетеротопии (П. Е. Снесарев).

Характерные для микроцефалии патологоанатомические данные неодинаково трактовались различными авторами. К. Фохт рассматривал их как проявление атавизма. Он считал, что мозг микроцефала развивается по двум линиям: большие полушария — по типу обезьян, а ствол и подкорковые узлы — по человеческому. Эта точка зрения была опровергнута дальнейшими исследованиями. Ряд авторов (И. П. Мержеевский, Д. С. Зернов, К. Monakow и др.) полагал, что в основе микроцефалии лежит первичная дисгенезия медуллярной трубки зародыша, в связи с чем приостанавливается развитие мозга на ступени, свойственной различным формам зародышевой жизни. Однако Д. С. Зернов подчеркивал, что при микроцефалии речь идет не о задержке развития мозга, а об отклонении в развитии. Он считал, что это совершенно своеобразное нарушение развития, свойственное только данной болезненной форме, — микроцефалии. По данным Д. С. Зернова, в большей части случаев развитие борозд и извилин в мозгу страдающего микроцефалией отличается неправильностью, атипичностью и не соответствует никакому из периодов внутриутробной жизни, точно так же, как и не напоминает мозга каких-либо животных.

Частота истинной микроцефалии среди других форм олигофрении полностью не выяснена, так как самое понятие микроцефалии неодинаково трактуется разными авторами. При расширении этого понятия процент микроцефалов в группе олигофрении достигает 10—12. В действительности истинная микроцефалия наблюдается относительно редко; гораздо чаще встречаются церебропатические формы, обус-

ловленные различными мозговыми заболеваниями или первичным краниостенозом.

Большинство авторов, изучавших клиническую картину микроцефалии (И. П. Мержеевский, С. С. Корсаков, Е. Крепелин, К. Фохт), подчеркивает, что физические и психические признаки данного заболевания являются настолько типичными, что его можно рассматривать как самостоятельную клиническую единицу.

Действительно, клиническая картина истинной микроцефалии складывается из ряда типичных симптомов. Основным признаком в физическом состоянии этих больных является уменьшение размеров черепа и веса мозга. Однако абсолютные цифры не являются показательными, так как они зависят как от большей или меньшей выраженности микроцефалии, так и от возраста больного. Поэтому данные различных авторов о весе мозга и окружности головы при микроцефалии значительно расходятся: окружность головы— от 28,5 см (случай Вирхова, приведенный Крепелином) до 47,5 см (средний показатель, по данным Маутнера); вес мозга — от 220 г (Крепелин) до 950 г (Маргулис).

Кроме малых размеров черепа, типичным признаком микроцефалии является диспропорция между малым черепом и относительно нормальным ростом и резкое недоразвитие мозговой части черепа по сравнению с лицевой. Отмечается также неправильная конфигурация черепа: низкий покатый лоб, выпуклые надбровные дуги, рост черепа идет больше в длину, высота его мало меняется в течение жизни. Диспластичность у этих больных отмечается сравнительно редко, в большинстве случаев телосложение правильное. Столь характерные для больных олигофренией дефекты двигательной сферы, замедленность и неуклюжесть движений также нередко отсутствуют при истинной микроцефалии.

В психопатологической картине ведущее место занимают симптомы интеллектуального дефекта, достигающие обычно выраженной степени (идиотия или глубокая имбецильность). При тяжелых формах слабоумия мышление этих больных находится в зачаточном состоянии. Речь недоразвита, запас слов очень беден, многие из них не говорят и в чужой речи воспринимают только интонации голоса. Образование сложных представлений, их синтез и анализ недоступны этим больным, ассоциации их поверхностны, образуются чаще по внешнему сходству. При более легких степенях слабоумия больные обнаруживают ограниченную способность сопоставления и образования отдельных конкретных понятий. Однако они неспособны установить признаки различия и сходства между явлениями; у них нет и абстрактного счета.

В зависимости от темперамента, от преобладающего настроения, степени подвижности и активности больных микроцефалией можно разделить на две группы. Первая группа включает торпидных больных; они малоподвижны, вялы, безучастны, ничем не интересуются, не тянутся к игрушкам, внимание их можно привлечь только на короткий срок, они спокойны или безразличны. Эти дети не обнаруживают особых желаний и влечений, могут сидеть целыми днями, не меняя позы, и легко, без сопротивления, подчиняются всем требованиям режима. Действия их носят часто автоматический или подражательный характер, причем способность к подражанию у них нередко очень высока. Они легко копируют мимику и жестикуляцию окружающих детей и взрослых.

При резком снижении интеллекта у них относительно более сохранена эмоциональная сторона личности. Они приветливы, благожелательны, с улыбкой встречают всех, кто с ними ласков.

Девочка Е., 5 лет, из здоровой семьи от первой беременности, протекавшей с нерезким токсикозом. Родилась семимесячной, с весом 1600 г. Уже вскоре после рождения была отмечена большая вялость ребенка. Девочка долго не брала грудь и в дальнейшем сосала очень вяло. Головку стала держать в 8 месяцев, сидеть — в 2 года, до настоящего времени еще не ходит. Обнаруживает полное равнодушие ко всему, даже к пище. Сидя перед едой, не пытается взять ложку, равнодушна к сладостям, без всякого сопротивления переносит все медицинские манипуляции. Когда дают горькое лекарство, начинает плакать, однако не делает никакой попытки избавиться от таблетки. Ласкова, приветлива, тянется к детям, но не играет с ними. Довольно точно копирует движения и мимику окружающих.

Вторая группа включает эретических больных; эти больные встречаются относительно чаще, чем торпидные. Поведение больных характеризуется чрезмерной подвижностью, суетливостью, они почти всегда в движении, стремятся быть среди других больных, постоянно ищут какой-либо деятельности, в которой обычно подражают другим. Они обнаруживают большую восприимчивость к внешним впечатлениям, большое любопытство (но не любознательность). Внимание их легко привлекается, но очень неустойчиво. Активное, целенаправленное внимание недостаточно. У некоторых из них отмечается хорошая механическая память, но смысловая память недостаточная; хорошо запоминая отдельные факты и события, они не улавливают их последовательности. Поэтому, несмотря на быструю восприимчивость и удовлетворительную механическую память, их психическое развитие продвигается слабо. Запас представлений у них мал, суждения их бедны, очень часто являются только повторением услышанного или результатом подражания. Настроение

этих больных обычно спокойно-веселое, иногда с оттенком легкой эйфории. Они общительны, стремятся быть среди людей.

Проявляя большой интерес к окружающему, иногда большую наблюдательность, они отмечают все перемены в обстановке. В отношениях с людьми добродушны, приветливы, вежливы, некоторые из них стремятся помочь более слабым больным. В то же время очень внушаемы и легко подчиняются другим. Под влиянием внушения они могут совершать поступки, обычно не свойственные им. Аффективные проявления их очень неустойчивы, нередко неадекватны, под влиянием незначительной причины возникают аффекты гнева, злобность. Эти больные обладают обильными, ловкими, порой даже усиленными движениями. Некоторые из них хорошо взбираются на дерево. У них страдает главным образом дифференцированность движений, их точность и соразмерность. У больных микроцефалией наблюдается та форма двигательных нарушений, которая была описана М. О. Гуревичем под названием фронтальной недостаточности. При чрезмерной подвижности, достаточной силе и плавности движений больные не в состоянии производить целесообразные, последовательные движения. Выразительные движения у этих больных обычно хорошо развиты. Они очень хорошо копируют мимику других, передавая часто даже тонкие оттенки настроения. Проявление радости и довольства у них всегда очень интенсивно и выражается в оживленной мимике и жестикуляции.

Из всего сказанного о психопатологической картине истинной микроцефалии явствует, что качественные особенности олигофренического слабоумия здесь выступают очень отчетливо. Психическое недоразвитие у этих больных носит диффузный, тотальный характер. Отмечается не только резко выраженный дефект познавательной деятельности, но и недоразвитие личности в целом. И в то же время у этих больных сохраняется характерная для олигофренического слабоумия закономерность: при нарушении высших форм познавательной деятельности, функций речи и мышления — здесь относительно лучше сохраняются непосредственные эмоции. На это указывает ряд авторов, изучавших психику больных истинной микроцефалией. Даже при большой глубине интеллектуального дефекта эти больные проявляют чувство симпатии в отношении окружающих, они радушны, приветливы, реагируют на печальные события. В этом отношении им очень помогают характерные для них живость эмоций, богатство выразительных движений и повышенная подражательность. Нередко по мимике окружающих они понимают порицание, осуждение своим поступкам, обнаруживая при этом особое беспокойст-

во. Больные овладевают навыками правильного поведения, следят за чистотой, иногда проявляют относительно неплохую сообразительность в практических вопросах. Отсюда понятно почему Ю. Э. Рахальский писал, что у этих больных в известной степени сохранено «ядро личности».

Таким образом, анализ клинических особенностей микроцефалии у детей подтверждает данные, полученные при наблюдении взрослых больных: по степени типичности основных клинических признаков истинная микроцефалия может рассматриваться как самостоятельная, клинически резко очерченная форма.

Однако типичные формы истинной микроцефалии встречаются редко.

Гораздо чаще встречаются такие формы, в клинической картине которых имеется ряд симптомов, указывающих на роль дополнительных внешних вредностей (тяжелые роды, асфиксия) в этиологии заболевания.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка В., $4^1/_2$ лет. Родители здоровы. Беременность протекала тяжело, с обмороками и рвотой. Роды — за неделю до срока, длительные, с применением щипцов. Ребенок родился в состоянии асфиксии, вес 2050 г. В грудном возрасте перенесла пневмонию, отит, катары верхних дыхательных путей. В 5 и 11 месяцев — два судорожных припадка, после второго — парез левой ноги. Развивалась с задержкой: ходить стала в $2^1/_2$ года, произносить отдельные слова — после 3 лет.

При осмотре обращают внимание малые размеры черепа при нормальном росте, низкий лоб, сдавленный в висках, выступающие надбровные дуги, уплощенная переносица, неправильный рост зубов, высокое узкое небо, частично расщепленное. Небольшая асимметрия лицевой иннервации. Сухожильные рефлексы и мышечный тонус несколько выше на левой ноге. При ходьбе несколько приволакивает ее.

Психическое состояние: постоянно улыбающееся, малоосмысленное, но очень подвижное лицо, с обилием выразительных движений. Девочка все время в движении, перебегает от одного ребенка к другому, иногда ударяет без злобы, отнимает игрушки. Подражает действиям окружающих: как будто убирает комнату, собирает разбросанные игрушки, но играть с ними не умеет. Присутствуя в классе, повторяет действия других детей. Увидев в руках девочки шапку, требует, чтобы ей дали тоже, надевает на себя. Понимание речи резко ограничено. Откликается на свое имя. Знает отдельные предметы окружающего обихода, но навыков самообслуживания нет. Настроение обычно веселое, но неустойчивое. Временами капризна и упряма. Есть избирательные привязанности, знает мать, плачет, когда та уходит. При звуках музыки начинает танцевать и хлопать в ладоши. За 2 года пребывания в доме ребенка девочка научилась понимать и говорить несколько слов, выполнять элементарные инструкции, самостоятельно есть.

В данном случае речь идет о той форме олигофрении, которая по своей симптоматике ближе всего к истинной микроцефалии. В клинической картине ведущим синдромом является диффузное недоразвитие интеллекта. При повышенной подвижности и суетливости все действия больной носят

малоосмысленный характер. Типичным для истинной микроцефалии является и повышенная подражательность, эйфорическая окраска настроения и относительная живость эмоций по сравнению с грубым нарушением интеллекта. Наряду с основными признаками микроцефалии в клинической картине у данной больной есть ряд дополнительных симптомов (нерезко выраженный левосторонний гемипарез, в прошлом эпилептиформные припадки). Можно предположить, что своеобразие клинической картины у этой больной объясняется особенностями этиологии и патогенеза (наряду с признаками аномального развития головного мозга есть и остаточные явления перенесенной родовой травмы).

Наряду с теми формами микроцефалии, которые называют истинной микроцефалией, существует и ряд других форм, обусловленных тяжелыми мозговыми заболеваниями, так называемые **церебропатические** формы. Последние встречаются значительно чаще, чем истинная микроцефалия. Клиническая картина болезни в этих формах микроцефалии видоизменяется в большей или меньшей степени в зависимости от тяжести мозгового поражения.

Особенности клинической картины церебропатической формы можно отметить в следующей истории болезни.

Мальчик Д., 4 лет. Отец злоупотребляет алкоголем, у матери врожденный порок сердца, плоский таз. Первая беременность закончилась выкидышем. Мальчик от второй беременности, которая началась через 5 месяцев после аборта и протекала тяжело (были отеки и анемия). Роды в срок, тяжелые, длительные. В родильном доме диагностировали родовую травму с мозговым кровоизлиянием. Ребенок родился вялым, слабеньким, к груди был приложен лишь на 9-й день, плохо сосал. С первых дней жизни отмечались судорожные припадки. Диагноз микроцефалии был установлен в 5-месячном возрасте (окружность головы 31 см). В специализированный дом ребенок был помещен в возрасте 1 года 10 месяцев, по весу соответствовал 7-месячному ребенку, по росту — 11-месячному, а по окружности головы 4-месячному. Питание было понижено. Внутренние органы без отклонений. Не держит головку, не сидит. Череп деформирован, сдавлен с боков, сужен кверху, затылок уплощен. Отмечаются прогнатизм, высокое небо. Асимметрия и деформация ушных раковин. Реакция Вассермана и реакция на токсоплазмоз дали отрицательный результат.

Неврологическое состояние: сходящееся двустороннее косоглазие, горизонтальный нистагм. Мышечный тонус повышен, особенно в ногах, аддукторный спазм. Патологические рефлексы Бабинского и Россолимо. Положительный симптом «хоботка». Общая гиперестезия к различным раздражителям (тактильным, зрительным, слуховым, температурным). В ответ на раздражитель возникают гиперкинезы, отдельные клонические подергивания, переходящие обычно в общие вздрагивания и кратковременный судорожный припадок. Глотание затруднено, поперхивается.

За $2^1/_2$ года пребывания в специализированном детском доме физическое развитие ребенка несколько улучшилось, но окружность головы увеличилась только на 2 см. В 4 года ребенок не держит головку, не сидит, лежит в вынужденной позе на спине с приведенными к туловищу руками, сжатыми в кулаки, ноги перекрещены. Реакция на окружающее резко сни-

жена, не следит за игрушками, не берет предметы в руки. Бóльшую часть времени находится в апатичном состоянии, редко плачет. Избирательности в пище не наблюдается; горькое, соленое не отличает от сладкого. Однако когда с ним кто-нибудь разговаривает ласковым тоном, поворачивает голову, отвечает улыбкой, пытается произнести какие-то звуки.

В данном случае речь идет о церебропатической форме микроцефалии с тяжелым слабоумием. Причину данного заболевания следует искать в родовой травме и в патологии внутриутробного развития (тяжелый токсикоз беременности с отеками ног и порок сердца у матери).

Причины церебропатической формы микроцефалии разнообразны: инфекции матери во время беременности, токсические и аутоинтоксикационные агенты, родовая травма.

По своей клинической картине церебропатические формы отличаются от истинной микроцефалии, хотя у них отмечается и ряд общих признаков. При церебропатической форме микроцефалии в отличие от истинной: а) более резко нарушены трофические функции, отмечается бóльшая отсталость в росте и весе; б) диспропорциональность телосложения и деформация черепа у этих больных носит более грубый характер; в) в неврологической картине болезни более отчетливо выступают явления выпадения (парезы и параличи конечностей) и судорожные припадки; г) слабоумие у этих больных носит массивный характер, дети апатичны, вялы, ничем не интересуются; д) темпы и пределы их психического развития еще более ограничены, чем при истинной микроцефалии. (Данные о церебропатической форме микроцефалии были обобщены М. П. Князевой.)

Однако в каждом конкретном случае не всегда удается установить, идет ли речь об истинной или церебропатической форме микроцефалии. Об отсутствии точной грани между истинными формами микроцефалии и церебропатическими пишет ряд авторов (Крепелин, Crome, Kirman). Нередко встречаются и комбинированные формы, когда в картине истинной микроцефалии появляется ряд других признаков, возникновение которых обусловлено воздействием внешней вредности. Необходимо учесть, что при плохой сопротивляемости неполноценного мозга у больного микроцефалией под влиянием незначительных вредностей могут возникнуть новые, более тяжелые церебральные нарушения.

Диагноз микроцефалии не представляет больших трудностей, когда речь идет о типичной форме. Он устанавливается на основании психопатологических данных и сомато-неврологической картины болезни.

Дифференциальный диагноз микроцефалии приходится проводить с теми формами умственной отсталости, в патогенезе которых лежит первичный краниостеноз, обусловленный

преждевременным заращением черепных швов. При краниостенозе отмечается резкая деформация черепа, краниограмма обнаруживает облитерацию одного или нескольких черепных швов, изменение формы и структуры костей черепа, пальцевые вдавления. В клинической картине этих больных наблюдаются признаки повышенного внутричерепного давления — головная боль приступообразного характера с локализацией в лобно-теменной области. Иногда во время резкой головной боли бывают рвота, расстройство сознания, судороги. У некоторых больных острота зрения снижена. Исследование глазного дна обнаруживает застойные соски, атрофию зрительного нерва. При резкой деформации черепа, уменьшении емкости орбит наблюдается экзофтальм, нистагм и другие неврологические симптомы, нередки эпилептические припадки. Умственное развитие этих больных часто бывает нарушено. Но у них нет такого глубокого слабоумия, как при микроцефалии. Отмечается также повышенная раздражительность и нарушение работоспособности.

Прогноз при микроцефалии неблагоприятен в смысле возможности выздоровления и дальнейшего психического развития. Прогноз жизнеспособности этих больных улучшился в последнее время в связи с введением в практику антибиотиков. До этого многие из них умирали в раннем детстве от инфекционных заболеваний. Приспособить этих больных к самостоятельной жизни обычно не удается; они нуждаются в опеке и надзоре. При тяжелых формах микроцефалии больные обычно нетрудоспособны, и привитие им трудовых навыков не удается. Однако, по данным Э. Я. Штернберга и И. Р. Лунинской, у больных микроцефалией можно добиться значительных успехов путем длительной трудовой терапии. На основании собственных наблюдений авторы приходят к выводу, что при вовлечении больных в трудовые процессы по строго индивидуализированному ступенчатому плану у них возрастает речевая активность и потребность в речевом общении, расширяется словарный запас, развивается способность мышления. Они начинают осмысленно работать и могут овладеть несложными трудовыми процессами.

Лекция 7

ЭНЗИМОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

К группе олигофрении эндогенной природы относят клинические формы, обусловленные унаследованной недостаточностью ферментативной деятельности (энзимопатии). В связи с отсутствием или инактивностью того или другого фермента происходит блокировка определенного этапа обмена. Клинические проявления энзимопатии могут быть различными в зависимости от того, какие виды обмена нарушены (белковый, липоидный или углеводный), какой фермент является инактивным и на каком этапе метаболизма нарушен биосинтез. Отнюдь не всегда энзимопатия проявляется в признаках психического недоразвития. Расстройство ферментативной деятельности часто выражается только в изменении соматического состояния и не приводит к грубым нарушениям психики. Существует, однако, определенная группа энзимопатии, в клинической картине которой отмечается выраженный дефект развития головного мозга, проявляющийся в форме слабоумия.

Особенности клинической картины отдельных энзимопатических форм олигофрении еще мало изучены. Вопрос о клиническом положении этих вариантов остается пока спорным, так как при отсутствии точных данных о течении болезни часто трудно решить, идет ли речь о болезненном процессе, заканчивающемся слабоумием, или о непрогредиентной форме психического недоразвития по типу олигофрении.

Из отдельных клинических форм энзимопатии с преимущественным нарушением **белкового** обмена наиболее изученной является ф е н и л к е т о н у р и я, или фенилпировиноградная форма олигофрении, которая была описана норвежским врачом Fölling (1934). В дальнейшем она изучалась и в других странах (Penrose в Англии, Jervis, Mautner в США, Lang в Германии). По своему распространению эта форма относится к числу редких (по Джервису — 4 : 100 000; по Ларсону в Южной Швеции — 3,5 : 100 000; по Пенрозу в Ан-

глии — 2,6 : 100 000 населения). Данные о частоте этой формы среди больных олигофренией неодинаковы в разных странах: в Италии — 0,26%, в США — 0,79%, в Норвегии — 1,45%.

Этиология. Большинство авторов рассматривает эту форму как наследственно обусловленную, связанную с рецессивным геном. Отмечается большой процент кровного родства между родителями (от 5 до 10% по сравнению с 1% у остального населения, по данным Рачева). Редко поражаются родители и дети, чаще заболевают дети в одной семье. У родителей больных часто отмечается высокий уровень фенилаланина в крови и отдельные физические признаки этой болезни, но симптомы олигофрении часто отсутствуют.

В патогенезе фенилпировиноградной олигофрении основным является нарушение межуточного обмена фенилаланина, обусловленное врожденной недостаточностью энзима — фенилаланиноксидазы (в печени этих больных лабильная фракция этого энзима отсутствует). Вследствие этого окисление фенилаланина — его превращение в тирозин — становится невозможным. Расщепление фенилаланина происходит путем дезаминирования в почках и последующим декарбоксилированием до распада на фенилпировиноградную, фенилмолочную и фенилуксусную кислоты. Большая часть фенилаланина дезаминируется до фенилпировиноградной кислоты, которая обнаруживается в моче. Предполагается, что повышенное содержание фенилаланина в крови при фенилкетонурии может оказать токсическое действие на организм, хотя фенилаланин является нормальным нетоксическим метаболитом. Среди производных фенилаланина фенилуксусная кислота отличается своим токсическим действием. Установлено, что при фенилкетонурии нарушен метаболизм не только фенилаланина, но и триптофана. В результате вторичной блокады тирозиназы в дальнейшем в цепи биохимических процессов возникает недостаточность образования адреналина и норадреналина, меланина и серотонина (Crome, Pare).

Вопрос о том, какой из этих факторов является ведущим в патогенезе фенилпировиноградной олигофрении, является еще не решенным. Одни авторы полагают, что это заболевание связано с токсическим действием на еще не сформированный мозг ребенка метаболитов, образующихся вследствие неправильного обмена фенилаланина (Рачев); другие авторы (Ланг) наибольшее значение придают хронической недостаточности тирозина — необходимого компонента протолипидов, участвующих в образовании миелина.

В **патологоанатомической** картине болезни отмечается малый вес головного мозга. При гистологическом обследовании были обнаружены дефекты миелинизации в височной и лобной долях, во внешней капсуле, в глазных нервах, в chiasma

opticum, в кортико-понто-церебелярных и кортико-спинальных системах. Причиной демиелинизации К. Бенда считает нарушение ферментативной деятельности. Эти дефекты рассматриваются некоторыми авторами как признаки недоразвития, как неправильное формирование миелина в связи с нарушением миелинового анаболизма (Alvord). Отмечали также глиоз белого вещества. Остается еще неясным, является ли глиоз специфической реакцией или результатом интеркуррентных заболеваний. Fellmann и Corcellis считали более специфичным для фенилкетонурии депигментацию в области черного вещества (substantia nigra).

Клиническая картина фенилпировиноградной формы олигофрении была подробно описана различными авторами (Г. Джервис, Л. Пенроз, Г. Ланг, Г. Маутнер и др.). Наблюдения нашей клиники (12 больных детей в возрасте 3—8 лет) были обобщены М. Г. Блюминой. К наиболее частым клиническим проявлениям фенилпировиноградной олигофрении относятся: а) особенности пигментации кожи и радужной оболочки глаз (почти лишенная пигментации белая кожа, светлая окраска волос и радужной оболочки глаз, голубые глаза); кожа особенно чувствительна к солнечным лучам, часто отмечаются экзема и дерматиты; слабая пигментация кожи является важным признаком фенилкетонурии, но не обязательным (двое из наших больных были светлыми шатенами, у одного из них глаза были светло-карие); б) деформация черепа, уменьшенные размеры головы, причем мозговая часть черепа менее развита, чем лицевая; у некоторых больных отмечается эпикантус, гипертелоризм; в) от многих больных исходит особый запах (мышиный запах или запах волка); г) в двигательной сфере обращает внимание характерная поза и походка: наклон корпуса вперед с согнутыми локтями, коленные и тазобедренные суставы несколько согнуты при стоянии и ходьбе (питекоидная поза), движения плохо координированы, много стереотипных движений, атетоидные и хореаформные гиперкинезы. В неврологическом состоянии устанавливается: нерезко повышенные сухожильные рефлексы, иногда повышение мышечного тонуса, реже мышечная гипотония. У 2 больных было легкое сходящееся косоглазие, ротаторный нистагм, у двух больных наблюдались судорожные состояния (по данным Джервиса, они встречаются в 25%).

В психопатологической картине основным признаком является резко выраженное слабоумие. По данным Джервиса, 65% больных должны быть отнесены к идиотам; 31,8% — к имбецильным и 3,2% — к дебилам. Среди больных исследованных в нашей клинике в возрасте 3—5 лет, преобладает интеллектуальный дефект в степени глубокой имбецильности на грани с идиотией. Речь у них почти отсутствует. Некоторые

дети издают только нечленораздельные звуки, другие произносят отдельные слова «мама», «папа», часто не соотнося их с определенным лицом. Резко страдает и звукопроизношение. Обращенную к ним речь они понимают очень ограниченно,— только наиболее элементарные инструкции. Внимание их сосредоточивается с большим трудом. Многие из больных обнаруживают резкое двигательное беспокойство, при отсутствии целенаправленной игровой деятельности. Игрушки вызывают иногда у них положительную реакцию, лицо оживляется, появляется улыбка. Однако самостоятельной игры нет, они механически перекладывают игрушки, бросают их, рвут бумагу. Если удается сосредоточить их внимание на короткий срок, можно обнаружить, что они в состоянии выполнить несложную инструкцию, знают название отдельных предметов, но узнают их неточно. Наиболее характерными для них являются вялость, пассивность, отсутствие побуждения к какой-либо деятельности. Даже психомоторно расторможенные дети по существу эмоционально вялы и бездеятельны. Они оживляются лишь при напоминании о еде (аппетит у многих из них повышен). К родным они мало привязаны, не замечают ухода их из комнаты.

У больных с более легким интеллектуальным дефектом отчетливо выступает повышенная истощаемость в интеллектуальной деятельности, неспособность к напряжению, к сосредоточению внимания на более или менее длительный срок.

Динамика клинических проявлений фенилпировиноградной олигофрении еще недостаточно изучена. Большинство авторов отмечает, что первые симптомы болезни обнаруживаются не сразу после рождения, а лишь через несколько недель или месяцев. Предполагается, что во внутриутробном периоде развития нормальный обмен фенилаланина у плода поддерживается функционально полноценной печенью матери. Также в течение первых 5 недель жизни в моче ребенка не удается обнаружить фенилпировиноградную кислоту. Задержка психического развития обнаруживается лишь во второй половине первого года жизни. Однако некоторые более внимательные матери утверждают, что уже вскоре после рождения они считали ребенка больным. Он обращал на себя внимание своей вялостью, отсутствием реакции на окружающее. Эти клинические данные о динамике симптомов фенилпировиноградной олигофрении требуют еще дальнейшего изучения.

Клиническим примером фенилпировиноградной олигофрении может служить следующая история болезни.

Мальчик А., $4^1/_2$ лет. Родители здоровы. Один ребенок родился с каким-то врожденным уродством и умер в 8-дневном возрасте; второй ребенок плохо развивался с первых дней жизни, умер в возрасте одного года от пневмонии (он был светлым блондином). Во второй половине беремен-

ности у матери были отеки ног. Роды в срок; обвитие пуповиной, легкая асфиксия. С рождения был очень вял и сонлив, голову начал держать к году, ходить — с $1^1/_2$ лет. Не реагировал на окружающее, не фиксировал взора, иногда монотонно кричал. До 1 года 6 месяцев не улыбался. С $2^1/_2$ лет появились слова: «мама, папа», но он не относил их к определенным лицам, не проявлял к родным никакой привязанности. До 3 лет ничем не интересовался. С 4 лет стал обращать внимание на игрушки, но играл не целенаправленно. Тяжелыми инфекционными заболеваниями не болел.

По физическому развитию мальчик соответствует возрасту, диспластичен, череп неправильной конфигурации, высокое твердое небо. Бледен, молочно-белая кожа, почти белые волосы, бледно-голубые глаза. При неврологическом обследовании — патологии не обнаружено. Мальчик двигательно беспокоен, однообразно бегает по кабинету, движения неловкие, много двигательных стереотипий, подпрыгивает, взмахивает руками. При беге несколько наклоняет туловище вперед, отсутствуют выразительные жесты и мимические движения. Речь недоразвита, произносит отдельные нечленораздельные звуки. Поведение однообразное, ни к чему не проявляет интереса. Разложенные перед ним игрушки хватает, не глядя на них, подбрасывает, все время монотонно хнычет. Сосредоточить его внимание можно лишь на короткий срок резким звуком. В эти моменты может выполнить элементарные инструкции: показывает части тела, некоторые предметы; очень истощаем. Все эмоциональные реакции мальчика очень примитивны и недифференцированы. Реакция мочи на фенилпировиноградную кислоту положительная. Реакция Вассермана отрицательная.

Диагноз фенилпировиноградной формы олигофрении устанавливается на основании сочетания клинических и лабораторных данных. Лабораторные исследования обнаруживают повышенное содержание фенилаланина в крови (15—40 мг% против 1,4% в норме). В клинической практике обычно пользуются пробой Феллинга — наличие фенилпировиноградной кислоты в моче. Она обнаруживается путем прибавления к 5 мл свежей мочи 6—10 капель 5—10% раствора полуторахлористого железа ($FeCl_3$). При положительном результате моча окрашивается в темно-зеленый цвет, который исчезает через 5—30 минут, в зависимости от концентрации фенилпировиноградной кислоты в моче. В грудном возрасте диагноз устанавливается при помощи цветной реакции на полоске бумаги, импрегнированной реактивом и опущенной в мокрую пеленку, или особой чувствительной палочкой («фенистикс»), конец которой пропитан сульфатом железа с уксусной кислотой.

Значительно труднее распознать эту форму олигофрении в том случае, когда слабоумие не достигает глубокой степени. Такие больные часто обнаруживаются только при поголовном обследовании детей во вспомогательных школах или в стационарах для слабоумных.

Основным лечением этих больных является рациональная диета, лишенная фенилаланина (гидролизаты белков могут быть освобождены от фенилаланина путем пропускания их через древесный уголь). Рекомендуется гидролизат казеиновой кислоты с прибавлением тирозина и витаминов. Первые

опыты такого лечения были проведены (Bickel, Armstrong, Gerrard).

Для лечения этих больных за рубежом разными фирмами был выпущен ряд препаратов: Ketonyl и Lofenalac. Последний представляет собой порошок, который состоит из гидролизатов казеина и содержит следующие аминокислоты: тирозин, триптофан, дитриптофан, метионин, диметионин, лейцин, изолейцин, лизин и небольшое количество фенилаланина (цит. по М. Ф. Марецкой). Кроме аминокислот, больным дается достаточное количество углеводов, жиров и минеральных кислот.

Лечение следует начинать как можно раньше — на 5—6-й неделе жизни — и проводить его по этапам. Первые 3—4 недели фенилаланин совершенно исключается, а затем, когда уровень фенилаланина в плазме нормализуется, в течение первого полугодия фенилаланин дается по 2 г в сутки на 1 кг веса (в виде коровьего молока), а на втором полугодии — по 3 г на 1 кг веса. Такая диетотерапия проводится до 2—3-летнего возраста. Через несколько недель после начала лечения исчезают кожные явления, вырастают темные волосы, прекращаются эпилептические припадки. Улучшается и психическое состояние: дети становятся спокойнее, активнее. Положительные сдвиги отмечаются и в двигательной сфере, уменьшается мышечная гипертония. У детей старше 4 лет лечение малоэффективно, но все же иногда отмечается некоторое улучшение физического и психического состояния больных. Они становятся более активными.

Лечение должно проводиться под постоянным контролем уровня фенилаланина в крови, так как большой недостаток фенилаланина может привести к тяжелому нарушению физического состояния ребенка, а иногда и к возникновению эпилептического статуса. Кроме диеты, предлагается также лечение препаратами ипрониазида, которые тормозят моноаминоксидазу и повышают концентрацию необходимых аминов. Было предложено и лечение тирозином. Однако эффективность этого лечения сказывается лишь в потемнении цвета волос. Доза должна быть не более чем 20 мг на 1 кг веса. Для целей профилактики некоторые авторы предлагают поголовное обследование детей в родильном доме в трехнедельном возрасте — это будет содействовать своевременному лечению таких детей.

Энзимопатии могут возникнуть и при инактивации того или другого фермента на последующих этапах белкового метаболизма. Большинство энзимопатий, связанных с нарушением белкового обмена, проявляются лишь в соматических симптомах. Психические нарушения отсутствуют.

Выраженные клинические синдромы слабоумия наблюдаются при следующих формах энзимопатии:

1. При болезни «Н» (Hartnup), обусловленной нарушением обмена триптофана. Предполагается, что при расщеплении триптофана не образуется никотиновая кислота. Этим объясняются и особенности клинической картины, наличие кожных изменений, похожих на пеллагроидные. У больных отмечается прогрессирующая психическая деградация, слабоумие, атаксия, гиперкинезы.

2. При болезни, характеризующейся особым ароматическим запахом мочи (болезнь кленового сиропа). Патологические симптомы обнаруживаются сразу после рождения. Физическое и психическое развитие у этих детей резко нарушено, в неврологической картине преобладают мозжечковые симптомы. Быстро наступает психическая деградация, слабоумие.

Болезненный процесс принимает катастрофический характер, смерть наступает к 2 годам. Предполагаемая причина болезни — дефект декарбоксилирования трех аминокислот: валина, лейцина и изолейцина.

Синдромы слабоумия наблюдаются и в клинической картине некоторых форм энзимопатий, обусловленных нарушением **углеводного** обмена. Из них наиболее изучена галактоземия. Предполагается, что наследственный дефект ферментативной деятельности передается по рецессивному типу. Нередко встречается несколько больных галактоземией в одной семье (Scheldon, Рачев и др.). Установлено, что в связи с врожденной недостаточностью энзима галактоза-1-фосфатуридилтрансферазы расщепление галактозы, поступающей с пищей (главным образом с молоком) в организм больных, блокируется и галактоза скопляется в крови, ликворе и моче. В дальнейшем развиваются поражения печени (жировая дистрофия, цирроз), почек и мозга (отек мозга, изменения ядер олигодендроглии в большом мозгу и мозжечке). Некоторые авторы (Рачев и др.) полагают, что эти поражения вызываются токсическим действием не самой галактозы, а ее метаболитов, в частности галактозо-1-фосфата, который у здоровых людей переходит в глюкозо-1-фосфат и превращается в гликоген, а при галактоземии скопляется в крови и многих органах — в печени, почках, мозгу, языке, сердце, надпочечниках. Высокая концентрация этого метаболита в эритроцитах снижает поглощение ими кислорода на 20—30% и мешает тканевому дыханию. По активности энзима в эритроцитах определяют гетерозиготных носителей этого дефекта.

Лабораторные исследования в моче обнаруживают галактозу и повышенное содержание ряда аминокислот (серин, глицин, аланин и др.), а при желтухе—также положительную пробу на билирубин. Сахар крови увеличен за счет галактозы, однако содержание глюкозы понижено, в связи с чем могут

возникать симптомы гипогликемии. Повышенное содержание галактозы устанавливается также в ликворе.

Галактоземия обнаруживается обычно сразу после рождения, так как в связи с неспособностью организма к усвоению галактозы при кормлении молоком у ребенка сразу резко повышается содержание галактозы в моче и крови. В клинической картине при тяжелой форме заболевания отмечаются: поносы, гипотрофия, желтуха, увеличение печени. Дети вялы, плохо едят. Часто уже в течение первого месяца развивается катаракта. Отмечается отсталость в психическом и двигательном развитии. Умственная отсталость у этих больных обычно достигает глубокой степени, иногда бывают эпилептические припадки.

Диагноз ставится на основании повышенного количества галактозы в крови и моче.

Лечение этого страдания — в исключении молока и замене галактозы другими сахарами. Детям грудного возраста дают гидролизат казеина без лактозы, смесь яиц с сахаром, маргарином и рисовой мукой. Дополнительно дают витамины, соли кальция, калия и магния. Такое лечение проводится с раннего возраста до 3 лет. После 3 лет можно включать в пищу немного молока. При соответствующей диете галактоземия и протеинурия постепенно уменьшаются. При рано начатом диетическом лечении дети могут хорошо развиваться в умственном отношении, можно избежать и цирроза печени, и катаракты. Когда лечение начинают в более старшем возрасте, отмечается резко выраженное отставание в психическом развитии. При остром начале и отсутствии лечения болезнь принимает тяжелый характер со смертельным исходом.

Менее изучена клиника и патогенез других энзимопатий, обусловленных наследственным дефектом метаболизма углеводов. К ним относятся:

Идиопатическая гипогликемия. Семейное заболевание, в клинической картине которого наряду с умственной отсталостью отмечаются и судорожные припадки. Manfred утверждает, что при раннем начале лечения адренокортикотропным гормоном можно избежать развития олигофрении.

Фруктозурия, связанная с непереносимостью к фруктозе. Патологические явления возникают уже в грудном возрасте, когда ребенка прикармливают фруктовыми соками или кашей, подслащенной сахаром. Появляются анорексия, рвота, понос, развивается гипотрофия. Дети становятся вялыми, сонливыми, прекращается их рост. Иногда появляются и судорожные припадки. Отмечается увеличение печени и спленомегалия, альбуминурия, гипераминоацидурия. У детей старшего возраста наблюдается нистагм, дрожание, иногда нарушение речи. При позднем начале лечения возникает и умственная

отсталость. Диагноз устанавливается путем хроматографии — в моче обнаруживается фруктоза. Лечение — диетическое: устраняется из пищи фруктоза.

Сукрозурия — непереносимость сахарозы. Проявляется в раннем детстве в длительных расстройствах кишечника у ребенка. Удаление сахарозы из пищи устраняет понос. Неабсорбированная сахароза и другие дисахариды попадают под действие бактериальной кишечной флоры, образуется молочная и ацетоуксусная кислоты, которые раздражают слизистую кишечника. Прогноз хороший, если своевременно поставить диагноз и устранить из пищи сахарозу. При отсутствии правильного лечения возникает гипотрофия и нарушается психическое развитие ребенка, возникает умственная отсталость.

Для понимания патогенеза некоторых энзимопатий очень важно принять во внимание большое значение почечных канальцев, обладающих функцией обратного всасывания. При чрезмерном содержании аминокислот или углеводов всасывание в почечных канальцах оказывается недостаточным — избыток углеводов и аминокислот выводится с мочой. Накопление углеводов и аминокислот в моче может быть обусловлено и наследственным дефектом, аномалией почечных канальцев. Ряд патологических состояний обусловлен дефектом обратного всасывания. К таковым относятся: цистинурия (образование почечных камней из цистина), протекающая без психической деградации; болезнь Lowe (цереброренальный синдром), в патогенезе которой основным является сложная тубулярная нефропатия, избыточное выделение органических кислот. В клинической картине отмечаются: двусторонняя катаракта с глаукомой, рахитические изменения костей, карликовый рост, ожирение, мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы ослаблены или отсутствуют. Нередко гидроцефалия. В моче обнаруживается альбуминурия, фосфатурия, иногда глюкозурия. Психическое недоразвитие у этих больных резко выражено; отмечается большая инертность, глубокое слабоумие.

Синдром De Toni-Derbé — Fanconi. Это заболевание обусловливается врожденной неспособностью почечных канальцев всасывать обратно глюкозу, аминокислоты и фосфаты. У детей болезнь начинается в первые годы жизни.

Типичными симптомами являются нанизм, рахитические изменения в костях, глюкозурия, гипераминоацидурия, фосфатурия. Часто наблюдается рвота, полидипсия, полиурия, боли в костях и суставах, ребенок быстро устает. Продолжительность заболевания различна. При тяжелых формах бывает и смертельный исход. Но нередко развитие болезни может приостановиться.

Из всех симптомов остаются только нанизм, признаки психического недоразвития и биохимические изменения.

Под названием псевдогипопаратиреоз Albright описал заболевание, обусловленное врожденной неспособностью почечных канальцев реагировать на паратиреогормоны. В клинической картине болезни отмечаются: малый рост, диспропорциональное телосложение, крупное полное лицо, коренастое туловище, недоразвитие психики в степени дебильности. В сыворотке крови отмечается гипокальциемия (4,5—8 мг%) и гиперфосфатемия (до 10 мг%). От псевдогипопаратиреоза следует отличать аномалию развития центральной нервной системы, описанную Schüpbach под названием «гипопаратиреоидный кретинизм». Основным в патогенезе здесь является поражение нервных центров, регулирующих функции паращитовидной железы.

Наиболее тяжелые формы слабоумия наблюдаются при **липоидозах,** патогенетической основой которых является ненормальное отложение липидов в ретикуло-эндотелиальной ткани и гистиоцитарной системе. В этой группе есть ряд заболеваний с характерной клинической и патологоанатомической картиной — так называемые липидтезаурасмозы.

К этим заболеваниям относятся следующие клинические формы:

Болезнь Тай-Сакса, или амавротическая идиотия. Предполагается, что здесь речь идет о наследственно обусловленном прогрессирующем процессе, который приводит к глубокому слабоумию и заканчивается летально. Патогенетическая сущность данного заболевания кроется в расстройствах липоидного обмена, при этом нарушается метаболизм самой нервной клетки. В патологоанатомической картине болезни находят распад ганглиозных клеток в различных отделах центральной нервной системы (в коре головного мозга, базальных ганглиях и в мозжечке). Отмечаются своеобразные вздутия нервной клетки и ее отростков, наполненные зернистой массой, состоящей из прелипоидной субстанции, перерождающейся в жир. Неврофибриллярная субстанция распадается, ядро клетки оттесняется к периферии. Дело заканчивается гибелью клеток и миелиновых волокон. Дегенеративные процессы, возникшие в нервной системе, распространяются и на орган зрения.

Различают детскую и юношескую формы амавротической идиотии. Первая характеризуется триадой симптомов: двигательные нарушения (мышечная слабость, в дальнейшем парезы и параличи конечностей); нарастающая слепота; прогрессирующее слабоумие. Кроме того, у больных отмечается и ряд других симптомов—судорожные припадки, вазомоторные расстройства (отеки кистей и стоп), снижение слуха, сочетающееся иногда с гиперакузией.

Клинические проявления детской формы амавротической идиотии обнаруживаются не сразу после рождения, а чаще всего в течение второй половины первого года жизни. Ребенок становится более вялым, апатичным и в то же время повышается рефлекторная возбудимость, он вздрагивает при каждом шуме. Отмечается косоглазие, нистагм. В дальнейшем возникает мышечная слабость, а затем параличи, судорожные припадки тонико-клонического характера. Наиболее характерным для амавротической идиотии является нарастающая слепота. При обследовании глазного дна в области желтого пятна обнаруживается сероватого цвета диск с вишнево-красным пятном посредине и атрофия зрительного нерва. Постепенно наступает физическое истощение, доходящее до полного маразма. Смерть наступает в конце 2-го или начале 3-го года жизни.

Юношеская форма (Шпильмейер — Фохт) начинается в возрасте 14—16 лет, имеет более медленное течение и несколько отличную от детской симптоматику (здесь нет изменения желтого пятна, имеется только пигментный ретинит и атрофия зрительного нерва). Иногда болезнь начинается с эпилептических припадков, заканчивается также смертью при явлениях общего истощения в возрасте 18—20 лет.

Описана и поздняя детская форма, начинающаяся в 3—4 года (Belsehowsky, Dollinger), которая по клинической картине занимает промежуточное место между инфантильной и юношеской формами. Kufs описывает и четвертую форму этой болезни, начинающуюся в зрелом возрасте. Болезнь принимает затяжное течение и через 20 лет приводит к смертельному исходу. В клинической картине отмечаются ригидность, мышечная гипотония, походка мелкими шажками, нарастающее слабоумие.

При сравнении симптоматики и течения этих четырех форм амавротической идиотии обращает внимание большая роль возрастного фактора в формировании клинических проявлений; симптоматика одного и того же заболевания резко меняется в зависимости от возраста больного в момент начала болезни.

На ранних этапах течения детской формы амавротической идиотии картина болезни может иметь сходство с проявлением тяжелого слабоумия при фенилпировиноградной олигофрении. Диагноз амавротической идиотии устанавливается на основании отмеченной выше триады симптомов. Главными критериями служат: 1) прогрессирующая слепота с изменением глазного дна; 2) катастрофический характер течения.

Болезнь Ниман — Пика. Это наследственно обусловленный болезненный процесс, который начинается через несколько месяцев после рождения, приводит к прогрессирующей кахексии и обычно заканчивается летально до 3-летнего возраста. Болезнь характеризуется тем, что ретикулярные клетки и гистиоциты костного мозга, селезенки и печени подвергаются инфильтрации фосфатидом сфингомиелином. В связи с этим отмечается увеличение селезенки и печени (спленогепатомегалия). Отмечается отсталость в психическом развитии и расстройство зрения. Прижизненная диагностика может быть поставлена на основании данных пунктата костного мозга, в котором обнаруживаются типичные пенистые клетки. Лимфатические узлы также припухают.

Для дифференциального диагноза с фенилпировиноградной олигофренией и галактоземией большое значение имеют данные обследования глазного дна, где обнаруживаются такие же изменения, как при амавротической идиотии. Важно учесть также катастрофический характер течения.

Болезнь Гоше передается по наследству. В патогенезе болезни основным является инфильтрация ретикулярных клеток и гистиоцитов селезенки, костного мозга и печени керазином. При систематическом обследовании этих больных обращает внимание резкое увеличение селезенки (печень также увеличивается, но умеренно). Вследствие болезненного изменения селезенки часто развивается анемия, лейкопения. Отложения керазина в костном мозгу ведут к декальцификации костей, искривлениям и переломам верхнего конца бедренной кости. При остром начале болезни Гоше у детей грудного возраста отмечаются выраженные псевдобульбарные симптомы, приводящие к кахексии и смерти. При медленно текущей форме возможны и ремиссии, продолжающиеся долгие годы. Диагноз устанавливается путем пунктата костного мозга (находят типичные клетки).

В группу энзимопатических форм слабоумия относят также наследственные аномалии **пигментного** обмена.

Метгемоглобинемия. Основным в патогенезе этой формы энзимопатии является блокада фермента, необходимого для превращения метгемоглобина в гемоглобин. В клинической картине этих форм отсталость психического развития сочетается с задержкой развития роста.

Болезнь Crigler-Naijar. Эта болезнь носит название идиопатической ядерной желтухи, обусловленной неспособностью трансформации непрямого билирубина в прямой в связи с врожденной недостаточностью глюкуронидтрансферазы. В клинической картине болезни, кроме слабоумия, отмечаются спастические явления и опистотонус. Лечение: повторное обменное переливание крови. При отсутствии лечения — смерть в конце первого года жизни.

Существует еще ряд энзимопатий с синдромом слабоумия, патогенез которых еще не изучен. Таковыми являются: болезнь Фанкони; врожденная панцитопения (лейкопения и тромбоцитопения) с множественными деформациями (нанизм, микроцефалия, отсутствие лучевой кости, дефекты развития почек) и выраженным психическим недоразвитием. Лечение повторными переливаниями крови.

Многие авторы относят к энзимопатиям и демиэлинизирующие процессы при наследственных заболеваниях нервной системы. Основным в патогенезе этих форм является нарушение метаболизма миелина (его дезинтеграция), что приводит к накоплению липидосодержащих соединений, преимущественно в белом веществе головного мозга. Все эти лейкодистрофии объединяют под названием «Дегенеративные склерозирующие процессы головного мозга».

Различают острую детскую форму диффузного склероза, описанную Краббе (Krabbe). Болезнь начинается в первые

месяцы жизни. Постепенно развивается прогрессирующая мышечная гипертония, скованность, нарушение зрения, иногда и слуха. В дальнейшем децеребрационная ригидность, бульбарные расстройства. Одновременно нарастают и психические нарушения, проявляющиеся в глубоком слабоумии. Обычно исход летальный.

Подострая форма лейкодистрофии под названием «метахроматическая дистрофия» обычно начинается позже, в возрасте 5—10 лет; была описана Шольцем (Scholz).

К этой же группе церебральных склерозов относят и болезнь Пелициус—Мерцбахера (Pelizius—Merzbacher). Болезнь начинается в первые 3—4 месяца жизни. В клинической картине болезни отмечаются спастический парез, главным образом нижних конечностей, расстройство координации, атаксия, интенционное дрожание, нистагм, иногда хореоатетоидный гиперкинез. Психическое развитие этих детей нарушается, речь становится неясной, смазанной, монотонной, они с трудом обучаются в школе.

В настоящее время вопросы энзимопатии интенсивно изучаются учеными различных стран. Но пока остаются неясными клинические особенности многих форм энзимопатий с синдромом слабоумия, не уточнена их психопатологическая картина, нет сведений о течении. Поэтому в каждом конкретном случае трудно провести дифференциальный диагноз между энзимопатической формой олигофрении и деменцией, обусловленной прогредиентным энзимопатическим процессом. Для решения этого вопроса требуются дальнейшие клинические исследования. Несомненно, что изучение этих форм имеет не только теоретический интерес, но и большое практическое значение для разрешения проблемы профилактики и лечения различных форм слабоумия. Установление патогенного биохимического фактора дает возможность врачу путем определенной своевременной диетотерапии не только устранить болезненные проявления, но и предупредить дальнейшее развитие слабоумия. Таким образом, изучение энзимопатических форм слабоумия открывает новые пути профилактики олигофрений.

Лекция 8

ДИЗОСТОЗИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

(Дифференциальный диагноз с гаргоилизмом)

К группе олигофрений преимущественно эндогенного происхождения относят также дизостозические формы, которые характеризуются сочетанием олигофренического слабоумия с пороками развития костной системы (неправильное формирование скелета туловища, конечностей и деформации черепа, преждевременное окостенение черепных швов).

Врожденные скелетные аномалии у больных олигофренией встречаются довольно часто. Исследовав 1280 больных олигофренией, Пенроз нашел их у 11,5% (у 142 больных). Деформации черепа (8,1%) значительно превосходили по частоте изменения позвоночника и конечностей (3,1%). При идиотии и имбецильности они обнаруживались вдвое чаще, чем при олигофрении с умеренной степенью умственной отсталости. Однако отнюдь не все аномалии развития костной системы относятся к эндогенным формам. Бо́льшая часть из них обусловлена патологией внутриутробного периода.

Из отдельных форм дизостозической олигофрении более изучена **арахнодактилия** или **долихостеномелия** (синдром Марфана). У этих больных отмечается очень нежный скелет, паукообразные длинные, тонкие пальцы на руках и ногах — отсюда и название «арахнодактилия». Череп узкий, долихоцефалической формы в связи с ранним закрытием сагиттального шва. Отмечается сколиоз и кифосколиоз, деформированная грудная клетка — «грудь сапожника». Рост высокий, телосложение астеническое, связочный аппарат ослаблен, чрезмерная подвижность суставов. Мускулатура и подкожножировой слой развиты недостаточно. Кроме аномалии скелета, для этого заболевания характерны еще два симптома — врожденные пороки сердца и вывих хрусталика. Умственная недостаточность у этих больных обыкновенно обнаруживается рано, но не всегда достигает значительной степени.

Этиология. Эту форму олигофрении рассматривают как наследственно обусловленную, передающуюся по доминантному признаку. В семьях больных отмечаются абортивные формы этой аномалии. Следует, однако, отметить, что в каж-

дом конкретном случае вопрос об эндогенной природе олигофрении трудно разрешить, ибо аналогичные клинические проявления могут наблюдаться и при эмбриопатиях.

В течение последних лет были проведены специальные генетические исследования, изучались семьи больных олигофренией с синдромом Марфана (Lehman). Было обнаружено, что у многих членов семьи имеются более или менее выраженные признаки дефектности соединительной ткани и врожденные деформации скелета. Однако одновременное наличие триады симптомов (пороки развития сердца, глаз и скелета), характерных для синдрома Марфана, было отмечено только у 5 из 18 членов семьи. Из скелетных знаков среди членов семьи наиболее часто встречаются высокое сводчатое небо и длинная грудная клетка с вдавлением грудины. Пальцы обычно длинные, но только в одном случае были паукообразные. Врожденные дефекты сердца отмечались у 2 человек. Из глазных симптомов наиболее часто наблюдается миопия, относительно реже—последствия иридоциклита. Врожденный вывих хрусталика — необязательный симптом. Ранняя задержка психического развития в форме олигофрении выявлена только у 4 членов семьи. Автор рассматривает эту задержку как первичную.

Патогенез болезни еще недостаточно изучен. Предполагается нарушение метаболизма соединительной ткани, особая слабость развития эластических волокон. Путем биохимических исследований было обнаружено повышенное выделение гидроксипролина в моче и пониженный уровень мукопротеидов сыворотки.

Клинические проявления болезни имеют характерную динамику. К числу симптомов, обнаруживающихся в раннем детстве, относятся повышенная подвижность суставов, грыжи, и другие дефекты, связанные с недостаточностью эластической ткани. В дальнейшем обращает внимание высокое сводчатое небо, длинные руки и ноги. Куриная грудь развивается обычно позже, когда быстрее растут ребра. Некоторые из типичных симптомов этой болезни появляются только в пубертатном возрасте, когда и в норме преобладают астенические черты телосложения. Внезапная смерть, обусловленная параличом сердца, с возрастом этих больных встречается все чаще. Важно также отметить повышенную восприимчивость этих больных к повторным инфекциям легких и гортани.

В качестве клинического примера приведем следующую историю болезни.

Мальчик С., 14 лет. Данных о семейной патологии не удалось собрать, известно только, что у тетки отсутствуют ногти на ногах, имеются нарушения слуха. Во время беременности мальчиком (первой) у матери обнаружили затемнение в легких; лечения не проводилось. Родился с паховой и мошоночной грыжей. После года обращал внимание неправильной формой головы, деформацией грудной клетки, искривлением позвоночника.

Первые слова «мама» и «папа» произнес в 1 год 6 месяцев. В том же возрасте в течение 3 дней была высокая температура, затруднение дыхания, цианоз. Диагностировали бронхит. После болезни был вялым, не реагировал на игрушки, стал плохо слышать, перестала развиваться речь. Ходить начал лишь с 2 лет.

С 8 лет поступил в класс для имбецилов вспомогательной школы. За 4 года обучения усвоил названия цифр, счет в пределах пяти на счетах. Зрительная память неплохая. Развита подражательность: садится в кресло с газетой, как отец. Послушен, ласков, но, услышав строгий тон, становится упрямым, показывает кулак.

При обследовании: череп удлинен в сагиттальном размере, выступающие лобные бугры, уплощенная переносица, косой разрез глаз, высокое небо. Короткая шея, вдавленная грудина, кифосколиоз. Руки и пальцы длинные, правая кисть уплощена, свод правой стопы выше. Грыжа белой линии, чрезмерная подвижность суставов конечностей. Внутренние органы — без патологии. Половое созревание соответствует возрасту. В неврологическом состоянии: отклонение языка влево, недостаточное сокращение мягкого неба при фонации. Сухожильные рефлексы повышены, D>S, справа намек на рефлексы Бабинского и Россолимо. Выраженный адиадохокинез. На краниограмме — признаки гипертензии. Краниостеноз в связи с заращением сагиттального шва. Заключение окулиста: сходящееся паралитическое косоглазие, смешанный двусторонний астигматизм, амблиопия слева, стушеванность височных границ соска как вариант развития. Острота слуха снижена.

Психическое состояние: приветлив, улыбается, словесную инструкцию схватывает по мимике врача, называет свое имя, части лица. Животных на картине определяет звуками — «му», «ав-ав». Речь невнятная, смазанная, с носовым оттенком. Пишет левой рукой, почерк дрожащий. Суетлив, движения несоразмеренные, размашистые. Одевается самостоятельно. Утомляемости не отмечается. В отделении спокоен, ласков с персоналом, пытается играть с детьми.

На основании данных физического и психического состояния больного можно поставить диагноз дизостозической формы олигофрении (синдром Марфана). В пользу такого диагноза говорят: 1) характерные изменения скелета, неправильной долихоцефалической формы череп, высокое сводчатое небо, куриная грудь, кифосколиоз, длинные конечности; 2) глазные симптомы; двусторонний астигматизм, амблиопия левого глаза.

Дифференциальный диагноз должен быть проведен с другими клиническими вариантами дизостозической олигофрении, характеризующимися преждевременным окостенением тех или других черепных швов.

Болезнь Крузона, или черепно-лицевой дизостоз. Предполагается, что здесь имеет место преждевременное закрытие коронарного и лямбдовидного швов. В связи с этим череп не может расти в переднезаднем направлении и растет только вверх в сторону большого родничка и в направлении средней черепной ямки и немного в сторону, где есть тонкие чешуи височных костей. Таким образом, возникает своеобразная деформация черепа — короткий высокий череп (акроцефалия, оксицефалия). В связи с резкой деформацией черепа может

возникнуть повышение внутричерепного давления. Конфигурация основания черепа также изменена: отмечается аномальное сращение тел сфеноидальной и решетчатой костей, малые крылья сфеноидальной кости увеличены, в связи с этим глаза широко расставлены — гипертелоризм. Глаза косо поставлены, и ось глаза опускается кнаружи. Происходит также уплощение орбит, экзофтальм, недоразвитие верхней челюсти, нижняя челюсть несколько выступает вперед, возникает крючковидная форма носа. В клинической картине болезни Крузона есть ряд типичных изменений со стороны нервной системы: расходящееся косоглазие, головная боль, рвота, нистагм. Отклонения со стороны психики проявляются главным образом в умственном недоразвитии. Олигофреническое слабоумие у этих больных достигает различной степени, глубокая степень слабоумия встречается относительно редко.

Очень близка к болезни Крузона по своим клиническим проявлениям и **болезнь Апера.** Здесь также речь идет о раннем окостенении коронарного шва, в связи с чем возникает акроцефалия (ненормально высокий, короткий череп, уплощенный затылок, выпячивание лба). В отличие от болезни Крузона в клинической картине болезни Апера, кроме акроцефалии, отмечается синдактилия кистей и стоп, нередко расщепление неба, волчья пасть. Признаки повышенного внутричерепного давления при болезни Апера менее резко выражены. Как синдром Апера, так и синдром Крузона часто встречаются в одной и той же семье, что указывает на их генетическую связь. Некоторые авторы рассматривают акроцефалосиндактилию как самостоятельную болезнь (В. Дзержинский, А. Д. Клейф). По данным Маутнера, синдром Апера наблюдается не только при семейных заболеваниях, но и при рубеолярной олигофрении.

Одна из форм дизостозической олигофрении изучалась в нашей клинике М. Г. Блюминой и А. И. Гингольд. Речь идет о больных детях с признаками общего психического недоразвития, сочетающегося со своеобразным нарушением энхондрального окостенения с **врожденной эпифизарной дисплазией.**

В клинику поступило двое детей из одной семьи — девочка А. С., 14 лет, и мальчик И. С., 8 лет. Оба они родились от второго брака матери, которая считает себя здоровой. Отец здоров. Во внешнем облике матери обращает внимание отсталость в росте, диспластичность телосложения, седловидный нос, широко расставленные глазные щели, нижний прогнатизм. Кисти крупные, концевые фаланги утолщены и расширены (от подробного обследования мать отказалась). Она производит впечатление несколько отсталой в умственном развитии, некритичной. К жизни приспособлена, работает уборщицей. Мать сообщает, что один из трех ее дядей был неправильного телосложения (таким, как ее больные дети), его считали калекой. Мать дважды вступала в брак. От первого брака имела двух дочерей, из них одна, 20 лет, больная. Родилась с деформациями локтевых суставов,

укорочением левой руки и правой ноги. Отставала в умственном развитии, с трудом училась в школе.

При обследовании трех лиц этой семьи был отмечен ряд общих черт в физическом состоянии. Все они обнаруживают выраженные признаки диспластичности телосложения: череп шарообразной формы с расширенной венозной сетью, лицо уплощенное, седловидный нос, широко расставленные глазные щели (гипертелоризм), высокое твердое небо, нижний прогнатизм. Руки непропорционально длинные, кисти и стопы крупные, концевые фаланги утолщенные. Деформация локтевых и коленных суставов была отмечена уже при рождении. У девочки 14 лет отмечается и поясничный лордоз. Внутренние органы без отклонений.

Только у младшего члена семьи, мальчика 8 лет, систолический шум над верхушкой сердца. В неврологическом состоянии также грубых отклонений нет. При рентгенологическом обследовании установлено: темп окостенения не нарушен, в локтевых суставах гипоплазия и уплощение эпифизов, подвывихи со смещением костей. В головке бедра асептический некроз. Фрагментация надколенника, недоразвитие мыщелков. Стопы резко деформированы. У сестер отмечается подвывих коленных суставов и справа вывих со смещением. Кости свода черепа умеренно утолщены, основание уплотнено, турецкое седло нормальное. Основная и лобная пазуха недоразвиты. У мальчика более резко выражены пальцевые вдавления и сосудистый рисунок.

Есть общие черты и в психическом состоянии трех членов этой семьи. Все они обнаруживают признаки умственной недостаточности и некритичности в отношении собственных возможностей и оценки окружающей ситуации. Настроение неустойчивое с эйфорической окраской и повышенной самооценкой. Сексуальные влечения у сестер повышены. У мальчика на первый план выступает психомоторная расторможенность, иногда он жалуется на головную боль с тошнотой при нормальной температуре.

Такие формы врожденной эпифизарной дисплазии были описаны в отечественной литературе (С. А. Рейнберг, А. И. Гингольд, Л. И. Иванова) и за рубежом. Fraser, Scriver на основании генетического анализа 36 описанных в литературе наблюдений пришли к выводу, что заболевание наследуется по рецессивному типу. Сущность заболевания заключается в нарушении энхондрального окостенения. У новорожденных в участках соответствующих эпифизам и апофизам отмечаются на рентгенограммах множественные точечные ядрышки, обызвествления, которые по мере роста ребенка сливаются. Недоразвитие эпифизов выражается в уплощении суставных поверхностей. При патоморфологическом обследовании обнаруживается мукоидная дегенерация пораженных хрящей, кариорексия ядер хрящевых клеток, порэнцефалия в лобных долях.

Наличие выраженных аномалий развития скелета может быть неправильно диагностировано как **гаргоилизм.** Поэтому считаем нужным коротко описать клинические особенности этой болезненной формы. Гаргоилизм (болезнь Pfaundler-Hurler) — множественный дизостоз — представляет сравнительно редкую болезнь. Предполагается наследственный ее характер. Патогенез недостаточно ясен. Были высказаны предположения о нарушении деятельности эндокринных же-

лез и поражении диэнцефальной области. Однако клинические и лабораторные данные не подтвердили гипотезу об эндокринной природе данного заболевания. В настоящее время эта болезнь рассматривается как врожденное, наследственное (Тредголд, Джервис) нарушение обмена с накоплением патологических веществ (глюколипидов и мукополисахаридов) в ретикуло-эндотелиальной ткани и паренхиме различных органов (печень, селезенка, кости). Характерным является нарушение энхондрального и периостального окостенения в связи с отсутствием остеобластической активности. Эпифизарная линия прерывается, что вызывает задержку роста и деформацию скелета. Поражение клеток центральной нервной системы ведет к слабоумию.

Клиническая картина. При рождении ребенка признаки заболевания еще отсутствуют. Они появляются только между 6 и 12 месяцами, а иногда и позже — около 3—4 лет, с возрастом прогрессируют и в наиболее выраженной форме бывают в 8—12 лет. В симптоматике болезни наиболее характерным является: карликовый рост, большой низкий уродливый череп, широкое лицо с грубыми чертами. Кости лица уплощены, выдающиеся скулы, седлообразный короткий приплюснутый нос, узкие глазные щели, гипертелоризм, большой полуоткрытый рот, толстые губы, зубы широко поставлены, большой мясистый язык. Шея короткая, толстая, туловище бесформенное с поясничным кифозом в связи с деформацией тел одного или нескольких позвонков. Живот увеличен, напряжен, часто пупочная грыжа. Конечности короткие, утолщенные. Походка неуклюжая. Со стороны внутренних органов отмечаются врожденные пороки сердца, увеличение печени и селезенки. Со стороны психики—слабоумие, достигающее глубокой степени. Речь неясная. Постепенно нарастает потеря зрения в связи с помутнением роговицы. Слух понижен.

Мальчик Б., 10 лет, из здоровой семьи. Беременность и роды — без отклонений, вес 4 кг. Зубы появились с 7 месяцев, ходить и произносить отдельные слова начал с года. Болел лишь корью и ветрянкой в легкой форме. Дважды оперировали по поводу паховой грыжи. В 2 года было обнаружено искривление позвоночника (4 года лежал в гипсовой кроватке), вскоре появилась тугоподвижность суставов. Одновременно резко замедлилось психическое развитие. Речь стала менее внятной. С 8 лет учится во вспомогательной школе. При осмотре: отстает в росте. Крупный брахицефалический череп, выступающие надбровные дуги и височные области, на месте большого родничка — вдавление, окруженное костным валиком. Редкие жесткие волосы. Широкое лицо. Седловидный нос с дизостозами и большими ноздрями. Широко расставленные глаза. Большой полуоткрытый рот с толстыми губами. Язык всегда высунутый, крупный, с бороздами. Редкие кариозные зубы. Уши низко посаженные, с мясистой мочкой.

Короткие конечности и шея. Широкие ребра, массивные ключицы и лопатки. Воронкообразное вдаление в нижней части грудины, кифосколиоз. Живот вздут. Пупочная грыжа. Послеоперационные рубцы в паховых об-

ластях. Предплечья и кисти полусогнуты из-за частичной контрактуры локтевых, лучезапястных и межфаланговых суставов. Безымянные пальцы и мизинцы выгнуты кнутри. Печень плотная, на 3—4 см выступает из-под реберной дуги. Селезенка также уплотнена, пальпируется на 2,5 см ниже подреберья. Величина яичек соответствует возрасту.

На электрокардиограмме: неопределенная электрическая позиция сердца с резким поворотом вокруг продольной оси по часовой стрелке. Отклонение электрической оси сердца вправо. Незначительное расщепление вершин P_{1-2}. Рентгенограмма поясничного отдела позвоночника: кифоз вследствие деструкции тела 4-го позвонка с последующим компрессионным сдавлением. Высота трех вышележащих позвоночных дисков снижена. Рентгенограмма кисти: фаланги укорочены, утолщены, явления остеопороза. Сгибательная контрактура пальцев.

Капилляроскопия — гипопластическая структура капилляров. В неврологическом состоянии: глазные щели $D > S$, вяловатая световая реакция, недостаточность конвергенции. Гипотония мускулатуры. Краниограмма: череп увеличен, свод истончен в височных областях, в остальных — утолщен. Резко выделяются черепные швы, сосудистые борозды, пальцевые вдавления. В теменных костях — расширение каналов диплоических вен звездчатого рисунка.

Электроэнцефалограмма — дисритмия с преобладанием брадиритмии. Межполушарные асимметрии (в височно-лобных отведениях). Снижение лабильности и реактивности. Большое количество диффузно регистрируемых дельта-волн. Наличие дисритмии, гиперсинхронных разрядов, множество высоковольтных медленных волн могут свидетельствовать о неправильном мозговом метаболизме, обусловленном текущим мозговым процессом.

Осмотр окулиста: справа на соске — задняя синехия. Дно правого глаза — за густым флером плавающие помутнения в стекловидном теле. Детали глазного дна, сосочек зрительного нерва рассмотреть не удается. Дно левого глаза в норме. Visus проверить не удается.

Психическое состояние. В беседе пассивен, ни о чем не спрашивает. Сидит молча, пока не получит новой инструкции. Не всегда понимает вопрос, отвечает односложно. Речь косноязычная, невнятная. Не использует даже имеющегося запаса слов. Называет свое имя, фамилию, возраст. Показывает части тела. Имена детей, персонала не знает. При психологическом исследовании выявляется неравномерность результатов; одно и то же задание то делает хорошо, то не выполняет вообще. В опыте на классификацию создал сложные группы (людей и транспорта). В то же время счет в пределах 5 не удается. Переключается с трудом. Плохая память: из 5 заданных слов воспроизвел лишь последнее. В отделении всегда спокоен, благодушен. Совершенно отсутствует чувство собственной неполноценности. В играх крайне примитивен, подражателен. Моторно неловок. Ходит маленькими шагами, раскачиваясь, руки и туловище почти неподвижны. С трудом одевается, при этом тяжело дышит и высовывает язык. Любит порядок, бережет вещи. Выделяет врача, педагога, некоторых сестер; при упоминании о матери улыбается.

Клиническая картина гаргоилизма в данном случае выражена достаточно отчетливо. Отмечаются типичные для данного заболевания признаки: 1) деформация строения черепа, туловища и конечностей; 2) гепатоспленомегалия; 3) слабоумие.

Сочетание умственной недостаточности с костными нарушениями делает клиническую картину сходной с проявлениями дизостозической формы олигофрении. Однако это сходство только внешнее. Развитие болезненных проявлений и структура интеллектуального дефекта у больного отличаются от оли-

гофрении, ибо здесь речь идет не о психическом недоразвитии, а о нарастающем слабоумии. Мальчик развивался хорошо до 3 лет, с тех пор постепенно все больше ослабевает его интеллектуальная деятельность, нарушается речь как в смысле запаса слов, так и в звукопроизношении, снижается память не только смысловая, но и механическая.

В отличие от олигофренического слабоумия здесь отмечается неравномерность в интеллектуальном снижении: при удовлетворительных ответах во время психологического эксперимента на обобщение мальчик оказывается несостоятельным, когда ему предлагают счетные операции в пределах 5. Деятельность больного страдает значительно больше, чем степень снижения интеллекта, что также нетипично для больных олигофренией и отчасти объясняется очень резким снижением побуждения к деятельности. Тип расстройства памяти у этого больного — ослабление механической памяти — также нехарактерен для больных олигофренией.

Основным критерием дифференциального диагноза гаргоилизма и дизостозической формы олигофрении является тип течения болезни. Гаргоилизм — это прогредиентный процесс, болезненные признаки постепенно нарастают, тогда как олигофрения представляет собой непрогредиентное болезненное состояние.

Прогноз при гаргоилизме более тяжелый, болезненные явления с течением времени усиливаются. Больные тяжело переносят инфекционные заболевания и нередко погибают, не достигнув зрелого возраста.

Лекция 9

КСЕРОДЕРМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

(Дифференциальный диагноз с туберозным склерозом и болезнью Штурге—Вебера)

Ксеродермической формой олигофрении называют особые варианты психического недоразвития, при которых врожденное слабоумие сочетается с пороками развития кожи. К числу врожденных заболеваний кожи в сочетании с олигофренией относится **ихтиоз** (синдром Rud'a). Патологические признаки обнаруживаются вскоре после рождения. Кожа сухая, шероховатая с желто-серой окраской, покрыта сухими чешуйками, которые легко отходят. Больше всего поражаются конечности, меньше всего — лицо. Волосистая часть головы также сильно шелушится, волосы плохо растут. При тяжелых формах ихтиоза дети недолговечны и умирают вскоре после рождения. При более легких формах дети жизнеспособны и часто обнаруживают признаки психического недоразвития в форме олигофрении; у некоторых из них наблюдаются эпилептические припадки. S'jögren и Larson описали 28 случаев олигофрении, сочетающейся с ихтиозом и болезнью Литтля. Это заболевание встречается в Северной Швеции, где часты кровные браки.

Авторы считают эту форму наследственной.

Описываются также другие формы кожных аномалий в сочетании с тяжелыми формами слабоумия. Так, C. Sancte de-Sanctis описывает 3 случая ксеродермической формы олигофрении с тяжелым слабоумием (идиотия). Родители — близкие родственники (двоюродные брат и сестра); они здоровы и в семье патологической наследственности нет. Из 4 детей только один мальчик здоров и хорошо учится. Старший мальчик в 11-летнем возрасте умер при явлениях резкого истощения; у оставшихся в живых детей в возрасте 8 и 6 лет резкое слабоумие и своеобразное кожное заболевание. Оно обнаруживалось у 3 детей в один и тот же срок — на 3—4-м месяце жизни. На лице появлялись эритематозные высыпания, которые рас-

пространились и на другие части тела — шею, руки, туловище; образовывались чешуйчатые корки, которые потом отпадали и появлялись пигментные пятна. Развитие речи происходило с большим опозданием. Внутренние органы у двух младших детей без отклонений. При обследовании нервной системы очаговых симптомов не было обнаружено. Слабоумие носит тяжелый характер. Речь отсутствует или ограничивается только отдельными словами. Обращенную речь дети не понимают. Психическая жизнь в зачаточном состоянии, имеются лишь элементарные аффекты страха и гнева. Рентгенограмма черепа обнаруживает ускоренную оссификацию турецкого седла.

Судя по клинической картине, речь идет об эндогенном заболевании, в котором пороки развития кожи сочетаются с аномальным развитием головного мозга. Но поскольку у старшего мальчика отмечалось нарастание болезненных явлений, здесь трудно провести дифференциальный диагноз между ксеродермической формой олигофрении и эндогенным болезненным процессом с нарастающим слабоумием.

Среди эндогенных форм психического недоразвития, сочетающихся с врожденными пороками развития кожи, описывается и особая форма невоидной олигофрении (от слова naevus — родимое пятно).

В клинической картине этих больных ведущим признаком является наличие особых родимых пятен — гемангиом. Это плоские, часто слегка возвышающиеся пятна красноватого или (при глубоком расположении) синевато-красного цвета. Величина их варьирует от точки до ладони и больше. Гемангиома состоит из расширенных и новообразовавшихся в коже кровеносных сосудов. Дальнейшая динамика этих аномалий развития кожи может быть различной: одни из них заканчивают свой рост вскоре после рождения, другие продолжают расти.

Небольшие сосудистые образования, ангиомы, встречаются и в головном мозгу в области иннервации тройничного нерва. Энцефало-тригеминальный ангиоматоз был описан под названием **болезни Штурге—Вебера.** У больных, страдающих этой болезнью, наблюдаются судорожные припадки, парезы конечностей (чаще гемипарезы). На рентгенограмме черепа удается обнаружить кальцинированные участки в затылочной доле. Нередко у этих больных отмечаются и более или менее грубо выраженные признаки умственной отсталости, психомоторной расторможенности, повышенной раздражительности. Наличие интеллектуального дефекта дало основание некоторым авторам рассматривать эти формы как олигофрению. Включение их в группу олигофрений нам представляется малообоснованным, так как в большинстве случаев здесь речь идет о болезни с прогредиентным течением.

Мальчик К., 5 лет. Родители здоровы. Беременность первая, протекала с токсикозом. На первом месяце у матери был сильный испуг. Роды в срок. Ребенок развивался сначала своевременно. К 9 месяцам начал ходить и говорить. С 9 месяцев появились припадки: бледнел, голова и глаза поворачивались влево, конечности были тонически напряжены, терял сознание. Длительность приступов — несколько минут, частота их — несколько раз в день. Постепенно утратил все навыки, перестал ходить, стал хуже понимать речь. С $2^1/_2$ лет находится в специализированном доме ребенка для детей с органическими поражениями центральной нервной системы.

При обследовании: физическое развитие соответствует возрасту. На правой половине лица — большое ангиоматозное пятно. Псевдобульбарные явления и нерезко выраженный спастический тетрапарез. Походка спастико-атактическая, часто падает. На краниограмме — большой очаг обызвествления в затылочной области, на пневмоэнцефалограмме—расширение всей желудочковой системы, особенно левого желудочка. Мальчик двигательно возбужден, вертится в постели, может часами ходить по матрацу. Пытается кусать детей, персонал, грызет стенки кровати. Игрушки тянет в рот или стучит ими. Неопрятен. Плачет, если его берут из манежа, других реакций на изменение обстановки не дает. Мать не узнает, кого-либо из персонала не выделяет. Не говорит, речи не понимает. При противосудорожном лечении частота судорожных припадков снизилась с 10 до 3—7 в день.

В клинической картине заболевания ребенка типичные симптомы болезни Штурге—Вебера: на правой половине лица большое ангиоматозное пятно, спастический тетрапарез, эпилептические припадки, слабоумие. На краниограмме в затылочной области — большой очаг обызвествленных сосудов. Пневмоэнцефалограммой установлено расширение всей желудочковой системы.

Течение болезни здесь нехарактерно для олигофрении, где речь идет о непрогредиентном состоянии. У данного больного имеется прогредиентный процесс, закончившийся тяжелым слабоумием.

Не может рассматриваться как олигофрения и другая форма ангиоматоза — **болезнь Гиппель — Линдау.** Здесь речь идет о ретино-церебеллярном ангиоматозе, в картине которого симптомы поражения мозжечка сочетаются с умственной отсталостью.

Необходимо упомянуть еще об одном эндогенном врожденном заболевании кожи, которое неправомерно было внесено в группу олигофрении — это **болезнь Реклингаузена.**

Это заболевание обнаруживается не сразу после рождения, а обычно позднее, часто в пубертатном возрасте. Протекает приступами. Болезнь проявляется коричневатого цвета пятнами на коже, небольшими нейрофибромами, рассеянными по всему телу, мелкими нейроглиомами в ретине. В клинической картине болезни отмечаются различные неврологические симптомы в зависимости от распространенности и локализации нейрофиброматозного процесса. У этих больных в одной трети случаев отмечается и умственная отсталость, но

в отличие от олигофрении болезнь носит прогредиентный характер.

Нет оснований рассматривать как олигофрению и **туберозный склероз** — заболевание, в клинической картине которого слабоумие сочетается с патологией развития кожи и эпилептическими припадками. Здесь речь идет о прогредиентном процессе с нарастающим слабоумием. Но учитывая относительную частоту этого заболевания среди слабоумных детей (на 100 секционных случаев идиотии приходится 6 случаев туберозного склероза), считаем нужным более подробно остановиться на описании его клинической картины и критериях дифференциального диагноза с олигофренией.

Этиология заболевания (которое называют болезнью Бурневилля) неясна. Предполагается наследственная передача по доминантному признаку. В большинстве случаев болезнь начинается в детском возрасте. Умственная отсталость ребенка часто обнаруживается не сразу после рождения, а несколько лет спустя и в дальнейшем слабоумие прогрессирует. Первыми признаками болезни часто бывают эпилептические припадки различного типа, от абортивных до больших генерализованных, иногда припадки джексоновского типа. С течением лет они учащаются, нарушается интеллектуальная работоспособность и поведение ребенка.

Характерными для этого заболевания являются опухолевидные образования на коже лица (чаще всего они обнаруживаются на переносице, у крыльев носа, на щеках), располагающиеся симметрично, в форме бабочки. Речь идет о небольших узелках величиной с просяное зерно (adenoma sebaceum). Железистые узелки наблюдаются и на слизистой оболочке щек, в поясничной области (шагреневая кожа). Опухолевидные образования фиброматозного характера находят и в мышцах сердца, легких, почках.

Психические изменения часто наступают постепенно. Больные становятся менее внимательными, рассеянными, снижается память, ухудшается речь, уменьшается запас слов. Теряется интерес к окружающему, появляется вялость, апатичность; временами возникают состояния психомоторной расторможенности с бесцельной суетливостью и бессмысленными действиями. Нередки и аффективные вспышки с агрессивными поступками. Степень интеллектуального дефекта может быть различной. При начале болезни в младшем возрасте у детей наблюдаются тяжелые формы слабоумия (в степени идиотии или глубокой имбецильности). При более позднем проявлении болезни в начале преобладают легкие формы умственной отсталости, в дальнейшем постепенно нарастает слабоумие (органическая деменция). Чем раньше началась болезнь и чем интенсивнее болезненный процесс, чем чаще эпилептиче-

ские припадки, тем яснее выступают и психические изменения. Между выраженностью кожных нарушений и психическими изменениями полного параллелизма нет.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Больной К., 18 лет. Первый раз поступил в больницу в 12-летнем возрасте. Жалобы при первом поступлении: припадки с потерей сознания, общими судорогами, последующим сном; часто судороги в правых конечностях без потери сознания. В первую половину беременности у матери были легкие явления токсикоза, на третьем месяце при падении в люк — перелом руки. Роды на 3 недели раньше срока. Первые 2—3 дня плохо брал грудь. В $1^1/_2$ года перенес бронхоаденит, в дошкольном возрасте — ветряную оспу, свинку, корь, в 10 лет — нефрит. Раннее развитие правильное. Рос подвижным, веселым, охотно пошел в школу. Учился до 4-го класса хорошо. По данным педагогической характеристики, способный, но неусидчивый; любит подвижные игры во время перемен.

Настоящее заболевание: в 11 лет — первый припадок с потерей сознания. С тех пор часто жаловался на чувство сведения в правых конечностях. Из школы приходил усталый, много спал. Через $^1/_2$ года — припадок с потерей сознания, общими судорогами, последующим сном. В школе стал замкнутым, сторонился товарищей. Физическое состояние: череп крупный, окружность головы 54 см, с выраженной венозной сетью на висках. Со стороны внутренних органов — без видимой патологии. Анализы крови, мочи, кала нормальны.

При неврологическом обследовании очаговых симптомов не обнаружено. В отделении припадки не отмечались, но мальчик неоднократно ощущал подергивания в правых конечностях. Изредка жаловался на головную боль. В первое время был спокоен, послушен. В дальнейшем несколько расторможивался, становился шаловливым. Интеллектуально полноценный.

Через год поступил повторно с жалобами на учащение припадков. Припадки через 2—3 недели по 1—2 раза в день, протекают без потери сознания, с тоническими судорогами в правых конечностях (правую руку подымает, заводит голову, правую ногу вытягивает). Кроме абортивных, за это время было 4—5 развернутых припадков, сопровождавшихся криком. Стал раздражительным, часто ссорился с детьми, грубил матери. Появились затруднения в учении, но на второй год не оставался.

При обследовании в возрасте 13 лет выявлено заметное интеллектуальное снижение, отсутствие интеллектуальных интересов. В классе занимается, но внимание резко нарушено, он легко устает, истощается, при неудачах раздражается, дает аффективные вспышки, ссорится с детьми. Вне занятий расторможен, несколько дурашлив, задевает детей. Свое неправильное поведение всегда отрицает, лжив, нет чувства ответственности.

При повторном поступлении впервые на лице и в области поясницы замечена узловатая, слегка пигментированная сыпь.

После выписки из больницы припадки стали еще более тяжелыми, развернутыми, возникали обычно ночью, 1—2 раза в месяц. В последнее время припадки повторяются 4—5 раз в день. Становится все более трудным по поведению; по данным педагогической характеристики, в коллективе нетерпим, отмечаются расстройства настроения, когда бывает особенно хмур, раздражителен. Иногда припадку предшествуют дисфории. Учится плохо, переведен на индивидуальное обучение из 7-го класса в 6-й.

При обследовании мальчик оказался интеллектуально еще более сниженным. Внимание и память грубо нарушены. Неискренен, уверяет врача, что в больнице всем доволен; матери же жалуется, что его обижают. В отделении расторможен, груб, циничен, часто свистит, пищит. К своему поведению некритичен. Припадки почти ежедневные, протекают с криком, часто начинаются с судорог в правых конечностях, затем генерализуются.

Как явствует из истории болезни, слабоумие, наблюдаемое при туберозном склерозе, легко можно отличить от олигофренического. Мальчик до 11-летнего возраста развивался нормально, рос здоровым ребенком, хорошо учился в школе. Интеллектуальная недостаточность развивается медленно, нарастает постепенно. Структура интеллектуального дефекта в данном случае более характерна для приобретенного слабоумия, чем для олигофренического. Нарушения внимания и памяти здесь более массивны, чем расстройства мышления. Постепенно нарастают некритичность и расстройство поведения. Мальчик становится не только раздражительным, но и дурашливым. Прогредиентность болезненного процесса подтверждается усложнением и учащением судорожных состояний.

Все эти клинические данные достаточны для того, чтобы исключить у этого больного диагноз олигофрении. Наличие характерных кожных проявлений дает основание для диагноза туберозного склероза. Прогноз в данном случае остается сомнительным, так как туберозный склероз является серьезным прогредиентным заболеванием, но степень прогредиентности может быть неодинакова в разных случаях. Причиной смерти чаще всего является эпилептический статус. Чем раньше начинается болезнь, тем хуже прогноз. По данным Бельшовского, из 78 больных у 35 смерть наступила в возрасте до 10 лет.

Когда туберозный склероз протекает более тяжело и признаки слабоумия появляются уже в раннем возрасте, дифференциальный диагноз с олигофренией может представить большие трудности. Диагноз устанавливается главным образом на основании кожных проявлений. Некоторое диагностическое значение в этих случаях иногда имеют изменения в слизистой оболочке. Необходимо учесть и данные краниограммы. На рентгеновском снимке черепа нередко выявляются кальцификаты, обызвествление мозгового вещества. При исследовании глазного дна часто обнаруживаются мелкие инфильтраты, атрофические очажки, изменения со стороны сосков зрительного нерва. Большое значение для дифференциального диагноза имеют анамнестические данные о развитии ребенка, так как дети, страдающие туберозным склерозом, обычно сначала развиваются правильно, а возникающие психические нарушения постепенно нарастают.

В пубертатном периоде у больных с туберозным склерозом иногда может наступить состояние декомпенсации в форме периодических приступов возбуждения или немотивированные расстройства настроения. Диагноз туберозного склероза в этом случае еще более затруднителен. Дополнительные исследования (рентгенограмма черепа, обследование глазного дна) помогают распознаванию туберозного склероза.

Все же нередки и такие случаи, когда окончательный диагноз устанавливается только на основании секционных данных.

В патологоанатомической картине туберозного склероза можно отметить типичные признаки данного заболевания.

При макроскопическом обследовании обнаруживается, что мозговая ткань местами имеет плотную консистенцию, в веществе мозга и эпендиме желудочков находятся опухолевидные образования (узелки), в которых микроскопически обнаруживается наличие особых «больших клеток», похожих на пирамидные клетки Беца. Эти гистологические данные не всеми трактуются одинаково. Однако большинство авторов считает, что эти опухолевидные образования представляют собой аномалию развития, эмбриональное состояние нервных клеток и глии. Предполагается, что при туберозном склерозе речь идет об бластоматозном прогредиентном процессе. Следовательно, нет основания включать туберозный склероз в группу олигофрений.

Из представленных в данной лекции клинических описаний можно сделать и более общий вывод о том, что понятие «ксеродермическая форма олигофрении» является чрезмерно расширенным. Большинство клинических форм, описанных под этим названием, представляет собой прогредиентные заболевания. Эндогенная, наследственная их природа также во многих случаях недостаточно подтверждена клиническими и генетическими данными. Требуется еще дальнейшее изучение этого вопроса.

Лекция 10

ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ВНУТРИУТРОБНЫМИ ВРЕДНОСТЯМИ (вирусами и бактериальными инфекциями)

Эмбриогенез представляет сложный процесс, протекающий под влиянием наследственных факторов и под воздействием внутренней среды, в которой происходит развитие зародыша и плода. Олигофрения, как и другие врожденные дефекты развития, может возникнуть на всех стадиях внутриутробного периода под влиянием различных патогенных факторов.

Изучая сложную систему связей между организмом матери и плода и влияние патологического состояния организма матери на развитие плода, акушеры приходят к выводу, что решающую роль в нарушении эмбрионального развития играет степень чувствительности зародыша и плода к различным патогенным агентам. Л. С. Персианинов, В. И. Бодяжина, П. Г. Светлов, Н. А. Гармашова подчеркивают, что наивысшая чувствительность зародыша совпадает с периодами бластогенеза и органогенеза. Этот факт объясняется тем, что именно в эти периоды морфогенез наиболее активен, процессы обмена интенсивны, потребность в кислороде и питательных веществах очень велика, а приспособительные функции зародыша отсутствуют или еще недостаточны. С ростом плода, с развитием функциональных систем, обеспечивающих приспособительные реакции, патогенное влияние болезни матери все меньше отражается на ходе развития плода.

Приведенные данные экспериментальных и клинических исследований акушеров имеют большое значение для объяснения закономерностей формирования олигофрении, обусловленной нарушением внутриутробного развития. Если учесть, что аномалии развития той или другой системы органов чаще всего возникают в период закладки или усиленной дифференциации данной системы, то становится более понятным, что клиническая картина олигофрении может видоизменяться в зависимости от того, какие системы организма находятся в ста-

дии формирования в момент вредоносного воздействия (см. лекцию 4).

Этиологические факторы, обусловливающие нарушение развития зародыша и плода, очень разнообразны. Выделить различные формы олигофрении антенатального происхождения по этиологическому принципу очень трудно, так как разные патогенные факторы, если они действовали на ранних этапах развития зародыша, могут вызвать сходные клинические проявления.

Вопросы этиологической специфичности клинических проявлений олигофрении были лучше изучены при инфекционных формах. На этой группе остановимся более подробно.

Частота заражения зародыша и плода различными инфекциями неодинакова в разных периодах внутриутробного развития. На ранних этапах развития зародыша наибольшее значение приобретают вирусные инфекции, которые очень легко развиваются в эмбриональной ткани (как известно, эмбрионы служат лучшей культурой для роста вирусов). На более поздних этапах беременности чаще возникают паразитарные инфекционные заболевания. Внутриутробные инфекционные поражения, обусловленные бактериями, наблюдаются на всех этапах внутриутробного развития зародыша и плода.

Психическое недоразвитие в форме олигофрении может возникнуть независимо от того, на каком этапе было инфекционное повреждение эмбриона и плода. Но проявления недоразвития будут глубоко различными в зависимости от времени поражения. Олигофрения, возникающая в связи с инфекционными поражениями эмбриона, представляет собой более или менее тяжелый порок развития (эмбрион еще беззащитен, не имеет приспособительных механизмов). Олигофрения, возникшая в связи с инфекционным процессом на более позднем периоде внутриутробного развития плода, всегда характеризуется более сложным патогенезом и более разнообразными клиническими проявлениями (см. лекцию 4).

При инфицировании плода в последние месяцы беременности отнюдь не всегда возникают пороки развития плода (фетопатии) — часто речь идет об инфекционной болезни плода. На фоне остаточных явлений перенесенного инфекционного заболевания происходит отклонение в развитии более молодых в онтогенетическом отношении систем головного мозга, находившихся в момент инфекционного заболевания в стадии интенсивного формирования. В соответствии с этим и в клинической картине могут наблюдаться симптомы резидуальных дефектных состояний (параличи, парезы, изменения мышечного тонуса) и признаки недоразвития, обнаруживающиеся только в недостаточности более сложных психических функций (слабость процессов обобщения и абстракции).

Изучение пренатальных, **вирусных** инфекций в течение последних лет далеко продвинулось вперед. Был описан ряд новых вирусных инфекций. Путем клинических наблюдений и экспериментальных исследований были изучены пути заражения зародыша и плода той или другой инфекцией. Одной из наиболее изученных форм эмбриопатий вирусного происхождения является р у б е о л я р н а я. Она была впервые описана австралийским офтальмологом Greeg в 1941 г. на основании наблюдений над детьми, страдающими врожденной катарактой и родившимися от женщин, перенесших в первые сроки беременности краснуху.

Дальнейшие наблюдения в странах Европы и Америки подтвердили наличие причинной связи между краснухой беременной женщины и своеобразной формой олигофрении у детей. Частота распространения рубеолярной формы олигофрении в той или другой стране зависит от эпидемиологических условий. В тех странах, где возникают эпидемические вспышки краснухи, рубеолярная олигофрения отмечается значительно чаще. В СССР эпидемические вспышки краснухи среди взрослого населения не наблюдались в течение последних лет и рубеолярная форма олигофрении встречается у нас относительно редко.

Вероятность поражения плода находится в тесной зависимости от того, в какие сроки беременности было заболевание матери. Г. Фламм приводит следующие данные: при краснухе в первой трети беременности врожденные пороки развития наблюдаются в 12%, а мертворождения — в 7,2%; при заболевании во второй трети беременности — соответственно только в 3,8% и в 4,6%; при заболеваниях в последней трети беременности пороков развития вообще не наблюдается, а мертворождения были отмечены лишь в 1,7% случаев. По данным R. Lundström, среди детей, родившихся от матерей, болевших краснухой в первые 3—4 месяца беременности, мертворождения и пороки развития были в 17% случаев.

Симптоматика рубеолярной олигофрении имеет ряд характерных особенностей: олигофреническое слабоумие у всех больных сочетается с пороками развития глаз, сердца и слухового аппарата. Глазные симптомы проявляются чаще всего в помутнении хрусталика (врожденная катаракта), часто отмечается и микрофтальмия. Пороки сердца выражаются в отсутствии межпредсердной перегородки. Нарушение слуха связано с пороками развития внутреннего уха. У многих детей отмечаются и пороки развития зубов, нарушение эмалеобразования. При рубеолярной олигофрении отмечаются и признаки общего недоразвития: отсталость в росте и весе, микроцефалия, пороки развития скелета (большие размеры родничков, расщепление неба, атрезия наружных слуховых проходов),

дефекты развития мочеполового тракта (крипторхизм, гипоспадия, двурогая матка и др.). В неврологической картине болезни отмечаются гиперкинезы, мышечная гипотония, нарушение глотания, расстройство сна. Есть некоторые особенности и в психическом состоянии этих больных. Слабоумие обычно достигает глубокой степени, отмечается двигательное беспокойство, неустойчивость психики, импульсивность поступков.

Пути заражения вирусом краснухи еще недостаточно изучены. Предполагается, что вирус проникает к эмбриону из материнского кровотока, но остается еще много неясного в отношении пути его проникновения и условий, при которых он может проявлять свое действие.

Вопросы патогенеза рубеолярной олигофрении также нельзя считать полностью разрешенными. Был высказан ряд предположений, хорошо объясняющих клинические особенности рубеолярной олигофрении. Предполагается, что: 1) вирус краснухи оказывает избирательное действие на эктодермальные ткани, поражает одни и те же области, преимущественно парные зачатки органов; 2) поражаются главным образом те органы и ткани, которые находятся в данный момент в критической фазе своего развития, в периоде усиленного роста и интенсивной дифференциации. Отсюда понятна та строгая зависимость симптоматики рубеолярной олигофрении от того, в какие сроки беременности женщина заболела краснухой. Таким образом, можно было представить схему возникновения отдельных пороков развития при рубеолярной эмбриопатии в зависимости от критического периода развития для того или другого органа (Р. Буркин).

Дефект развития	Сроки заболеваемости беременной краснухой
Катаракта	5-я неделя беременности
Пороки сердца	5—7-я неделя беременности
Поражение внутреннего уха	5—7 или 9—12-я неделя беременности
Дефекты развития молочных зубов	8—9-я неделя беременности

Для возникновения того или другого дефекта имеет значение и особый характер поражения вирусом той или другой ткани, степень интенсивности поражения. Вирус, внедряющийся в тело клетки, нарушает клеточный обмен. Это нарушение может быть настолько интенсивным, что клетка погибает — остается дефект. Так обстоит дело с межпредсердной перегородкой, которая отсутствует при рубеолярной эмбриопатии. Если

изменения обмена не столь интенсивны и совместимы с жизнью клетки, то дальнейшее развитие продолжается, но протекает ненормально. Примером может служить аномалия развития хрусталика. Клетки задних отделов хрусталика не могут превратиться в продолговатые волокна и принимают патологические формы, что клинически проявляется во врожденной катаракте. Клетки кортиева органа дифференцируются только на 3-м месяце, они поражаются в более поздние сроки беременности.

Следовательно, морфология порока развития зависит не столько от патогенных особенностей вируса, сколько от времени его воздействия. По мнению Фламма, «возникновение пороков является специфическим процессом по отношению к фазам развития, но не специфическим в отношении возбудителя».

Терапия рубеолярной олигофрении направлена на стимуляцию психического развития ребенка, применяются различные тонизирующие средства (глютаминовая кислота, витамины B_1, B_{12}). Для детей с признаками психомоторной расторможенности и импульсивности рекомендуются успокаивающие нейролептические средства и транквилизаторы.

Для профилактики рубеолярной эмбриопатии был предложен ряд мероприятий вплоть до того, чтобы подвергать девочек, не болевших краснухой, намеренному контакту с больными краснухой. Были проведены опыты искусственного заражения вирусом краснухи, причем для заражения применялись промывные воды из носоглотки больных краснухой. Это мероприятие было, однако, отвергнуто, так как вместе с промывными водами могут быть внесены также другие вирусы (полиомиелита, Коксаки и др.). Для предупреждения и лечения краснухи беременных применяют гамма-глобулин и сыворотку реконвалесцентов. Большое значение имеет предупреждение контакта беременных с больными краснухой. Вопрос о показаниях к прерыванию беременности (предложенной Свэном) пока еще остается спорным.

Кроме краснухи, изучали также другие пренатальные вирусные инфекции, являющиеся причиной мертворождений, ранней детской смертности и возникновения различных пороков развития.

Среди этих вирусных инфекций большое значение приобретает **цитомегалия** в связи с ее широким распространением среди детей. Она поражает преимущественно недоношенных и новорожденных. Подавляющее большинство случаев цитомегалии приходится на грудной возраст. Однако значительное количество мертворожденных и новорожденных, погибших в первые дни жизни, у которых обнаруживались цитомегалические изменения, доказывает вероятность внут-

риутробного заражения вирусом цитомегалии. Пути заражения этим вирусом пока неизвестны.

Клиническая картина болезни у новорожденных характеризуется наличием желтухи и эритробластоза, увеличением печени и селезенки, слюнных желез. Симптомы появляются в течение первого или второго дня жизни. Нередко отмечаются судороги. Течение цитомегалии зависит от того, какие органы и системы поражены. По локализации инфекции и течению выделяют легочную, гепатоспленомегалическую, желудочно-кишечную, почечную и мозговую формы (Seifert и Oehma). В патологический процесс включаются также эпителиальные ткани.

В патологоанатомической картине болезни наиболее характерным является наличие гигантских клеток в отдельных органах. Внутриядерные и протоплазматические включения, обнаруживаемые в увеличенных клетках, состоят из массы ацидофильных зерен, представляющих собой скопление вирусных телец (Burmester).

Наибольшее практическое значение имеют те вирусные инфекции, которые принимают характер пандемии. К ним относятся различные формы вирусов гриппа. Во время пандемии гриппа в период первой мировой войны в 52% случаев у женщин, болевших гриппом, во время беременности наблюдались аборты и рождение недоношенных детей. Если женщина заболевала в первой половине беременности, то у ее ребенка отмечались типичные явления эмбриопатии (Swan, Mohr). Бывают ли фетопатии при заболевании гриппом, точно не установлено.

Были попытки вызвать эмбриопатию экспериментальным путем. Так Woolpert, Gallager, Rubinstein заражали внутричерепным путем плод морских свинок вирусом гриппа А. Через 48 часов они исследовали наличие вируса в различных органах. В наибольшем количестве вирус содержался в легочной ткани, затем в плаценте, печени, крови и мозгу.

Hamburger и Habel удалось воспроизвести эмбриопатии, заражая двухдневных куриных эмбрионов вирусом гриппа; были обнаружены микроцефалия и аномалии формирования отдельных частей мозга.

Как показывают наши клинические наблюдения, в анамнезе детей, страдающих олигофренией, нередко можно встретить указание, что во время беременности мать перенесла тяжелый токсический грипп. Однако контрольные клинико-статистические данные о том, как часто у матерей, перенесших грипп во время беременности, рождаются здоровые дети, у нас отсутствуют. Поэтому на основании только клинических данных трудно установить роль гриппозной инфекции матери в возникновении мертворождений и пороков развития. Тем

более, что при тщательном анализе анамнестических данных нередко удается отметить наряду с гриппозной инфекцией матери и другие патогенные факторы, которые могли бы вызвать нарушение развития зародыша и плода. В большинстве наших наблюдений отмечалась комбинация инфекционного агента (грипп) с другими вредностями. Наиболее часто было сочетание гриппа с черепно-мозговой травмой (пренатальной или перинатальной).

Мальчик К., 5 лет. Родители молодые, здоровые. Беременность первая. В начале ее — тяжелый токсический грипп с последующими болями в ногах. На VII месяце беременности—ушиб живота, после которого уменьшилось шевеление плода. Ребенок родился досрочно, недоношенным, с весом 2 кг, маленькой головкой, несоразмерно длинными конечностями. Грудь взял лишь на 6-е сутки, сосал плохо. С 2 месяцев — судорожные припадки.

При обследовании: отстает в физическом развитии, питание понижено, кожа бледная. Повышение сухожильных рефлексов, двусторонний симптом Бабинского. Все время лежит, раскачиваясь, сосет пальцы. Когда к нему подходят, малоосмысленно улыбается. Не фиксирует взгляд, не говорит, обращенной к нему речи не понимает, но реагирует на повышенный тон — начинает плакать. Держит положенное ему в руку съестное, но ко рту не подносит, пищу, положенную в рот, глотает, не жуя.

Этиологическим фактором олигофрении в данном случае нужно считать тяжелый токсический грипп, перенесенный женщиной в первые три месяца беременности. Однако нет достаточных данных утверждать, что грипп является единственным фактором, обусловившим тяжелый порок развития головного мозга.

Возможно, имеет значение и тот факт, что на VII месяце у беременной был ушиб живота.

Из аденотропных вирусных инфекций, протекающих иногда в форме эпидемических вспышек, наибольшее значение для развития плода имеет э п и д е м и ч е с к и й п а р о т и т. Рядом авторов были опубликованы сообщения о пороках развития у детей, родившихся от матерей, болевших во время беременности эпидемическим паротитом (Swan, Mohr, Becker и др.). Были описаны дети с болезнью Дауна. Среди наших клинических наблюдений можно было отметить отдельные случаи самопроизвольных выкидышей при эпидемическом паротите, перенесенном в первую половину беременности. Олигофрении и других пороков развития детей, обусловленных эпидемическим паротитом, мы не обнаруживали.

Наблюдаются и эмбриопатии, обусловленные гепатотропными вирусными инфекциями — в и р у с н ы м г е п а т и т о м. Некоторые авторы (Kellog и Wesp) указывают, что при этой инфекции на ранних этапах беременности возникают эмбриопатии; если же вирусный гепатит развивается в конце беременности, то плод заболевает гепатитом, который может закончиться циррозом печени. Однако в каждом конкретном случае трудно решить, имеет ли место инфицирование эмбрио-

на и плода или речь идет о влиянии патологического состояния организма матери. Как установлено многими авторами, гепатит во время беременности протекает более тяжело и содержание в крови желчных кислот оказывает токсическое влияние на плод (Holler).

Нам пришлось наблюдать девочку 4 лет с тяжелым пороком развития (врожденная гидроцефалия, спинномозговая грыжа, выраженный интеллектуальный дефект), мать которой страдала гепатохолециститом. В течение беременности у нее неоднократно были приступы желчнокаменной болезни (см. лекцию 15).

Среди инфекций, оказывающих патогенное влияние на развитие зародыша и плода, описываются и нейротропные, как полиомиелит, Коксаки, ЭСНО, эпидемический энцефалит, заболевания, вызванные герпетическим вирусом, и др. Был установлен клинический факт повышенной чувствительности беременной женщины к вирусу полиомиелита. Этот факт объясняли нарушением гормонального равновесия у беременных (Aycock), в частности повышенным количеством прогестерона в плаценте (Davis и Silverstein). Изучая особенности течения беременности у 88 матерей, заболевших полиомиелитом, Siggel и Grinberg приходят к выводу, что вероятность внутриутробной смерти плода уменьшается с течением беременности. В первые 3 месяца погибли 46,7% зародышей, в последующие три месяца — 11,4%, в конце беременности — 4,3% плодов. По отдельным опубликованным сообщениям, вирус полиомиелита может вызвать и зародышевую эмбриопатию, и внутриутробное заболевание с клинической картиной полиомиелита. Однако число достоверных наблюдений еще невелико. Этот вопрос находится в стадии изучения. Экспериментальными и клиническими наблюдениями доказано, что возможны и внутриутробные заражения вирусом Коксаки. После первой мировой войны появились отдельные сообщения о летаргическом энцефалите у беременных. Однако точных данных о врожденном эпидемическом энцефалите не существует.

Роль **бактериальных** инфекций как фактора, нарушающего внутриутробное развитие, сравнительно мало изучена.

Патогенное влияние бактериальной инфекции зависит не только от природы инфекции и ее тяжести, но и от ряда других причин, в частности от проницаемости плацентарного барьера для того или иного вида бактерий. Так, при заболевании женщины во время беременности такой тяжелой болезнью, как туберкулез, плод может оказаться незараженным. Этот факт может быть объяснен отчасти тем, что доступ возбудителя к плоду труден. Случаи врожденного туберкулеза очень редки. На это указывал еще Кох. Патогенное влияние на развитие плода иногда связано не с инфи-

цированием плода, а с тяжелым общим состоянием матери (высокой температурой, расстройством дыхания и сердечной деятельности). При высокой температуре матери плод может погибнуть от перегревания, так как он хуже переносит высокую температуру в связи с отсутствием достаточной теплоотдачи.

Пути заражения зародыша и плода при бактериальных инфекциях различны. Из организма матери к плоду инфекция может проникнуть различными путями: 1) через плаценту в плодовый круг кровообращения по сосудам, питающим плод. Микроорганизм, циркулирующий в крови матери, попадает в межворсинчатое пространство плаценты, поражая отдельные ворсинки; возможно, что некоторые возбудители могут проникать и через неповрежденные части плаценты и внедряться в сосуды ворсинки; другие бактерии попадают к плоду только после возникновения специфических воспалительных очагов в плаценте; 2) из околоплодной жидкости, через пищеварительные и дыхательные пути; 3) инфекция может проникнуть к плоду, если имеются воспалительные очаги в половых органах беременных; при поражении матки воспалительный процесс может распространяться на плаценту или на оболочки.

Эмбриопатии, возникающие под влиянием внутриутробного заражения бактериальной инфекцией, по своему патогенезу отличаются от эмбриопатии вирусного происхождения. При бактериальной инфекции локализация повреждения не зависит от критических фаз развития органов и тканей, она определяется только местоположением, входными воротами инфекции (Фламм). Наблюдается не избирательное поражение тканей, как при вирусных инфекциях, а диффузное распространение патологических изменений от места внедрения инфекции.

Особые механизмы внутриутробной бактериальной инфекции находят свое отражение и в характере морфологических изменений пораженных органов. При патологоанатомическом исследовании обнаруживаются изменения в оболочках плода, — в их отделах, прилегающих к плаценте. Микроскопическое обследование обнаруживает обычно диффузную гнойную инфильтрацию хориона, амниона, а часто и пуповины.

Вопрос о том, какие бактериальные инфекции больше оказывают влияние на развитие зародыша и плода, нельзя считать разрешенным. В конце прошлого и начале настоящего столетия большое внимание уделялось изучению сифилитической инфекции. Считалось, что врожденный сифилис является одной из наиболее частых причин физического и психического недоразвития ребенка. Предположение, что сифилис поражает зародышевые клетки родителей, не подтвердилось.

До сих пор не удалось обнаружить спирохету в сперматозоидах, хотя в эякуляте могут находиться спирохеты и туберкулезные бациллы. В последнее время в СССР сифилитические заболевания стали редкими. Лечение сифилиса химиотерапией и антибиотиками стало более эффективным. Поэтому сифилитические поражения мозга у детей встречаются сравнительно редко.

Вероятность заражения сифилисом плода и зародыша от больной матери зависит от времени заболевания матери. Чем короче период, прошедший от заражения матери до начала беременности, тем вероятнее заболевание плода. При заболевании сифилисом сразу после зачатия поражение плода отмечается в 100% случаев.

Плод, как правило, оказывается зараженным при заболевании матери в первую половину беременности. В течение последних лет были уточнены и пути заражения плода сифилисом, считают, что оно происходит через плаценту.

Г. Фламм утверждает, что заболевание плода начинается после того, как спирохета проникает через эпителий ворсинок (неповрежденных) и попадает по пупочной вене в организм плода. Предполагается, что это происходит около V месяца беременности, но спирохеты были обнаружены и у более молодых плодов. Проникшие в организм плода спирохеты размножаются в его органах, прежде всего в печени. Исход поражения может быть различным в зависимости от тяжести висцерального сифилиса, степени регулярности лечения матери. Могут быть преждевременные роды, мертворождение. У детей, рожденных живыми, отмечаются различные пороки развития организма, недоразвитие головного мозга, клиническим выражением которого является сифилитическая олигофрения.

Врожденный сифилис может протекать как более ограниченный процесс, локализующийся в центральной нервной системе — менинго-энцефалит. Он часто начинается еще во внутриутробном периоде. При более благоприятном течении процесс может остановиться во внутриутробном периоде и ребенок рождается с остаточными явлениями перенесенного заболевания, которые носят стационарный характер. Но так как сифилитический процесс поражает формирующийся мозг, то наряду с остаточными явлениями после перенесенного сифилитического менинго-энцефалита всегда имеются более или менее выраженные признаки недоразвития или неправильного развития головного мозга, и в этом случае возникает олигофрения (с осложненным патогенезом). При менее благоприятном течении врожденный сифилис принимает прогредиентный характер. У ребенка после рождения появляются новые проявления прогредиентного сифилиса мозга, начавшегося внутриутробно.

Клинические проявления олигофрении, обусловленной врожденным сифилисом, разнообразны. Относительно часто отмечаются тяжелые формы слабоумия, которые обнаруживаются обычно рано, в первые месяцы после рождения. Обращает внимание безучастность ребенка, отсутствие реакции на окружающее. У многих детей отмечается и двигательное беспокойство, которое носит хаотический бессмысленный характер. В физическом состоянии этих детей имеется ряд особенностей: диспластичность телосложения, деформация черепа, седловидный нос, резкая бледность кожи с желтушным оттенком, гутчинсоновы зубы, глухота, кератиты, хронический зловонный насморк, увеличение печени и селезенки, нефропатия, неправильное развитие костей.

При более легкой степени слабоумия дети могут обучаться в школе вспомогательного типа, но занимаются с трудом, в связи с резкой тугоподвижностью мышления, неспособностью к образованию абстрактных понятий. Одни больные вялы, пассивны, малоинициативны, другие беспокойны, крикливы. Настроение часто повышенное, чрезмерно веселое или раздражительное с наклонностью к вспышкам гнева. У некоторых отмечается чрезмерная пугливость, угнетенное настроение, неуверенность в себе, в своих силах. Одни из этих детей послушны, приветливы, другие — упрямы и негативистичны.

Распознавание сифилитической природы олигофрении проводится главным образом на основании неврологических, соматических и серологических данных. В неврологическом состоянии этих детей часто обнаруживается вялость зрачковых реакций, асимметрия сухожильных рефлексов, асимметрия лицевой иннервации. Некоторые признаки, характерные для сифилитической инфекции, отмечаются и в физическом состоянии этих детей. Большое диагностическое значение имеют серологические реакции в крови и спинномозговой жидкости. Однако при конгенитальном сифилисе они нередко бывают отрицательными.

Патогенез олигофрении, обусловленной врожденным сифилисом, может быть различным. В одном случае речь идет о сифилитической эмбриопатии или фетопатии, в другом — о стационарном врожденном сифилисе (остаточные явления закончившегося сифилитического внутриутробного менингоэнцефалического процесса), на фоне которого возникает аномалия развития головного мозга. Оба эти патогенетически разные варианты олигофрении должны быть отграничены от прогрессирующего слабоумия при прогредиентном сифилисе мозга.

Однако в клинической практике часто трудно провести резкую грань между отдельными формами слабоумия при врож-

денном сифилисе мозга, ибо очень часто врожденный стационарный сифилис в дальнейшем активизируется. Нередко это оживление сифилитического процесса связано с интеркуррентной инфекцией (грипп, пневмония и др.).

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка 12½ лет. Отец болел сифилисом за 9 лет до ее рождения. У матери — головная боль, плохой сон. Реакция Вассермана в крови отрицательная. Беременность нормальная, роды длительные, с небольшой асфиксией. Ходит с 1 года 7 месяцев, первое слово «мама» произнесла в 1½ года. В 2½ года — какое-то заболевание с судорогами, цианозом, рвотой, после которого развитие речи почти прекратилось. Вновь начала говорить в 6-летнем возрасте. Лечилась в психиатрической больнице, где отмечали глубокую умственную отсталость. Большую часть времени бесцельно ходила или сидела на одном месте. Игрушками не интересовалась. С 7 до 10 лет училась в классе для имбецилов, но продвижения не отмечалось. В 10 лет стационирована повторно в связи с психомоторным возбуждением: прыгала, бегала по комнате, монотонным голосом пела песни, выкрикивала короткие стихи.

Третье стационирование — в 12 лет. При осмотре: диспластична, деформированные зубы. Вялая световая реакция зрачков. Сухожильные рефлексы повышены, S>D. Симптом Бабинского слева. Реакции Вассермана в крови и ликворе отрицательные. Реакции Панди и Нонне — Апельта в ликворе +, цитоз 2/3, белок 0,165‰.

В отделении вяла, пассивна, безразлична к персоналу и детям. Иногда, подражая, повторяет чужие слова, качает головой. Произносит лишь отдельные слова. Артикуляция резко нарушена. Не может назвать своего возраста, большинства предметов обихода, не понимает простой картинки, реагирует лишь на яркие краски рисунка. Улыбается при виде матери. При каждом стационировании получала пенициллин и биохинол. Становилась спокойнее, но оставалась глубоко слабоумной, вялой, пассивной. Степень интеллектуального дефекта — легкая форма идиотии, или глубокая имбецильность.

Этиологическую природу олигофрении в данном случае определить нетрудно. На основании соматических и неврологических признаков (диспластичность телосложения, вялая реакция зрачков на свет, асимметрия сухожильных рефлексов) можно предположить конгенитальный сифилис. В пользу сифилитической природы заболевания говорят и анамнестические данные: отец ребенка болел сифилисом.

При оценке патогенеза олигофрении в данном случае очень важно решить, имеет ли здесь место только порок развития головного мозга в связи с ранним заражением плода (фетопатия) или речь идет об остаточных явлениях после перенесенного, внутриутробно начавшегося сифилитического мозгового заболевания. Анамнестические данные и картина настоящего состояния говорят в пользу второго предположения.

Заболевание девочки в 2½ года (которое было диагностировано как пищевая интоксикация), по-видимому, было обострением внутриутробного сифилитического менинго-энцефалита. В настоящее время признаков активного сифилиса нет.

Девочка несколько продвигается вперед в своем развитии. Однако и при отсутствии выраженных клинических признаков сифилиса никогда не может быть уверенности в том, что в дальнейшем не возникнет обострения. На почве врожденного сифилиса у детей нередко развивается головная водянка. Поэтому при сифилитической олигофрении должно проводиться повторное противосифилитическое лечение.

Изучение роли кишечных инфекций, их влияние на течение беременности проводилось главным образом в конце прошлого столетия. В настоящее время этому вопросу уделяется значительно меньше внимания в связи с меньшим распространением таких инфекционных заболеваний, как брюшной тиф и паратиф.

Пути заражений плода брюшным тифом мало изучены. В ряде исследований высказывается предположение, что при заболевании матери брюшным тифом бактерии попадают в кровоток плода после того, как в ворсинках плаценты образуются очаги некроза. Некоторые авторы объясняют частые выкидыши при брюшном тифе поражением большей части плаценты.

Hórmann и Maassen считали, что в 50—80% случаев при беременности, осложненной брюшным тифом, бывают выкидыши.

Литературные данные о значении брюшного тифа во время беременности в возникновении пороков развития вообще и в частности олигофрении немногочисленны.

В каждом конкретном случае, даже при наличии тяжело протекающего брюшного тифа у матери, не всегда можно точно установить, что явилось причиной психического недоразвития: заражение плода брюшным тифом или патологическое состояние организма, интоксикация, гипертермия.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик 14 лет. Мать в течение нескольких лет до беременности страдала обморочными состояниями. На III месяце беременности заболела брюшным тифом, протекавшим с высокой температурой в течение 13 дней, расстройством сознания, кишечным кровотечением. В течение последующих 3 месяцев болезни не ощущала движений плода. Роды в срок, легкие. Грудь взял сразу. Ходить начал с 1 года 3 месяцев. С $1^1/_2$ до $3^1/_2$ лет страдал дизентерией, осложнившейся отитом и циститом. Перестал ходить и говорить, в то же время стал возбудимым, драчливым. В школе залезал под парту, дурачился. Учебный материал не усваивал. При обследовании: отстает в росте, микроцефалия, эпикантус, уплощенная переносица. Половое развитие превышает возрастную норму. Запас сведений ничтожен. Не может пересказать несложный рассказ. Плохо считает в пределах десятка.

При оценке причин психического недоразвития этого больного прежде всего следует отметить роль брюшнотифозной инфекции, перенесенной матерью в конце III месяца беремен-

ности. В пользу этого предположения говорят и особенности клинической картины, наличие в физическом статусе больного грубых признаков дисплазии телосложения (микроцефалия, эпикантус). Однако трудно решить, что является в данном случае патогенетической основой — инфицирование плода брюшнотифозной палочкой или патогенное влияние перегревания и интоксикации в связи с длительным лихорадочным состоянием у матери. Также нельзя быть уверенным в том, что патология внутриутробного развития здесь является единственным фактором, обусловливающим психическое недоразвитие. Есть основание предполагать, что существенным патогенным агентом являются также постнатальные заболевания — дизентерия, отит, цистит, отличавшиеся большой продолжительностью. В клинической картине болезни имеются некоторые симптомы, подтверждающие это предположение: психопатоподобное поведение, явления дурашливости, преждевременное половое созревание нередко отмечаются у детей в связи с инфекциями, перенесенными в ранние годы жизни.

Приведенные в настоящей лекции данные свидетельствуют о большом значении пренатальных вирусных и бактериальных инфекций в возникновении различных пороков развития, в том числе и олигофрении. Изучение этих форм имеет большое практическое значение, так как при наличии инфекционной этиологии олигофрении расширяются возможности организации профилактических мероприятий, а иногда и направленного лечения матери и плода.

Однако в настоящее время проблема инфекционных эмбрио- и фетопатий является еще очень молодой, и здесь еще много неизвестного. Даже при наиболее изученной форме — рубеолярной эмбриопатии — остается неясным, какие условия необходимы для проникновения вируса. Что такие условия необходимы, свидетельствует следующий факт: отнюдь не всегда у матери, болевшей краснухой в первые месяцы беременности, рождаются неполноценные дети (только в 17—20%). Поэтому очень часто диагноз инфекционной эмбриопатии приходится в настоящее время ставить только как предположительный, но не достоверный.

В каждом конкретном случае необходимо проводить тщательный анализ анамнестических данных, чтобы выделить не только ведущий причинный инфекционный фактор, но и все другие патогенные влияния, которые способствовали возникновению психического недоразвития. Изучение всех этих специфических условий, способствующих возникновению инфекционных эмбрио- и фетопатий, очень важно для правильной организации профилактических мероприятий.

Лекция 11

ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ТОКСОПЛАЗМОЗОМ

Среди инфекционных паразитарных заболеваний, обусловливающих пороки развития центральной нервной системы — в том числе и олигофрению — одно из важных мест принадлежит токсоплазмозу.

Токсоплазма (Toxoplasma Gondii) относится к классу жгутиковых, семейству трипаносомид. Токсоплазмы имеют широкий круг хозяев, к этим паразитам восприимчивы все млекопитающие и некоторые виды птиц. Токсоплазма обнаружена у домашних животных (собаки, кошки, овцы, свиньи, крупный рогатый скот) и некоторых диких. Некоторые животные (собаки) являются резервуаром инвазии при токсоплазмозе. Заражение людей происходит различными путями: 1) через слизистые оболочки; 2) капельным путем; 3) через пищу; 4) через укусы членистоногих.

Токсоплазмоз встречается в разных странах и частях света и изучается разными авторами (Cowen, Wolf — в США; Bamatter — в Швейцарии; Robinson — в Италии; Jirovic, Jira — в Чехословакии; И. Хаджиева, А. Гигов—в Болгарии). В СССР токсоплазмоз изучался Д. Н. Засухиным, А. М. Халецким, Ф. Д. Забугиным, А. И. Титовой, Т. Е. Ивановской, В. К. Белецким.

Вопрос о частоте олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, неодинаково решается в разных исследованиях. Некоторые авторы склонны переоценивать роль токсоплазмоза в возникновении различных пороков развития. Так, Г. А. Орлов считает, что в 50% пороки развития имеют своей причиной токсоплазмоз. Другие авторы подчеркивают необходимость очень осторожно оценивать роль токсоплазмоза в этиологии олигофрении, указывая на то, что для решения этого вопроса требуется тщательный анализ клинических и лабораторных данных (И. А. Юркова).

По данным нашей клиники (И. А. Юркова и В. В. Квирикадзе), у обследованных 360 больных олигофренией в возрасте от 6 месяцев до 17 лет положительная реакция связывания комплемента наблюдалась только у 22%, положительная внутрикожная аллергическая проба — у 26,4%. Наиболее

часто положительная кожная реакция отмечалась при болезни Дауна (17 из 38). Роль токсоплазмоза в возникновении олигофрении наиболее ясна в клинических формах с грубым интеллектуальным дефектом: здесь значительно чаще отмечалась корреляция клинических и лабораторных данных.

Клинические проявления токсоплазмоза очень разнообразны. Дифференциация их проводится обычно по разным критериям: 1) по локализации болезненного процесса: различают висцеральную форму, кожную, лимфатическую, глазную и церебральную; наиболее часто встречаются последние две формы; 2) по типу течения процесса: острые, подострые и хронические формы; 3) по времени начала болезни (возраста больного в момент начала заболевания) — врожденный и приобретенный токсоплазмоз; 4) по степени активности болезненного процесса — процессуальные, инактивные и резидуальные формы. Основной причиной пороков развития центральной нервной системы является врожденный токсоплазмоз (приобретенный токсоплазмоз чаще встречается у взрослых). Олигофрения — одно из проявлений врожденного токсоплазмоза в его инактивной стадии.

Однако в каждом конкретном случае трудно провести резкую грань между активным и инактивным токсоплазмозом, ибо нередко латентно протекающий токсоплазмоз в определенном периоде своего развития переходит в активную форму. Нелегко установить также, идет ли речь о врожденном или приобретенном токсоплазмозе, так как острая форма болезненного процесса по существу нередко представляет собой не начало болезни, а только обострение хронического токсоплазмоза, начавшегося во внутриутробном периоде.

При врожденном токсоплазмозе заражение плода происходит от матери, страдающей латентной формой болезни без клинических симптомов токсоплазмоза.

Пути заражения от матери к плоду еще недостаточно изучены. Одни авторы (А. И. Титова, Т. Е. Ивановская, Kleine) предполагают, что инфицирование плода может произойти и в доплацентарном периоде. Другие (Sabin, Thalhammer) считают, что заражение происходит только плацентарным путем. На основании экспериментальных данных Cowen, Wolf приходят к выводу, что паразит попадает в капилляры плода при возникновении изменений в плаценте. Предварительным условием для заражения плода токсоплазмозом является циркуляция паразитов в материнской крови, входными воротами следует считать плаценту.

Т. Е. Ивановская на основании патологоанатомических данных выделяет две основные разновидности врожденного токсоплазмоза. Первая протекает клинически как прогрессирующий менинго-энцефалит и хореоретинит с альтеративны-

ми и воспалительными явлениями. Вторая — клинически и анатомически проявляется как порок развития. Следовательно, поражение эмбриона и плода может происходить на различных этапах внутриутробного периода, конечный эффект будет различным в зависимости от того, на каком этапе онтогенеза организма было заражение. При инфицировании зародыша токсоплазмозом на ранних стадиях беременности возникает гибель зародыша или тяжелая эмбриопатия. Гибель плода может наступить и в более поздние сроки развития, наступают преждевременные роды (мертворождение).

Когда поражение плода происходит на более поздних этапах внутриутробного периода, пороки развития носят не такой грубый и генерализованный характер. Токсоплазмотический процесс, начавшийся на позднем этапе внутриутробного периода, иногда проявляется не сразу после рождения. Ребенок рождается без выраженных проявлений болезни. Но уже в периоде новорожденности (в первые недели и месяцы жизни) возникают проявления болезненного процесса либо в форме висцерального токсоплазмоза, протекающего остро с высокой температурой, пневмонией, кишечными нарушениями и затяжной желтухой (А. И. Титова), либо в форме токсоплазмозного менинго-энцефалита, хронически текущего лептоменингита или энцефалита.

Клиническая картина острой фазы токсоплазмозного менинго-энцефалита характеризуется повышением температуры, расстройством сознания, менингеальными явлениями, рвотой, судорогами, парезами и параличами конечностей. В спинномозговой жидкости обнаруживается ксантохромия, повышенное количество белка при умеренном увеличении цитоза (так называемая белково-клеточная диссоциация). Наряду с признаками поражения центральной нервной системы наблюдаются изменения со стороны внутренних органов: энтероколиты, пневмонии, увеличение печени и селезенки. При обследовании глазного дна устанавливается атрофия сосков зрительных нервов, хореоретиниты, нередко помутнение хрусталика. Токсоплазмозный менинго-энцефалит у маленьких детей обычно протекает тяжело и дает большой процент летальных исходов. В тех случаях, когда больной выздоравливает, остается дефектное состояние, на фоне которого и происходит недоразвитие или отклонение в развитии более молодых в онтогенетическом отношении отделов головного мозга. Возникает олигофрения с осложненным патогенезом. При менее остром начале болезнь протекает без высокой температуры и без менингеальных явлений по типу токсоплазмозного энцефалита. Дети вялы, сонливы или двигательно беспокойны; отмечаются параличи и парезы конечностей, судорожные припадки.

Одной из клинических форм поражения центральной нервной системы токсоплазмозом является прогрессирующая гидроцефалия. Воспалительный процесс развивается главным образом в эпендиме желудочков мозга, происходит нарастающее затруднение в оттоке черепномозговой жидкости. У этих детей обнаруживается нарастание окружности головы, достигающее до 170 см. Ребенок становится все более беспокойным, расстраивается сон, нарушается зрение, появляется атрофия зрительных нервов, хориоретиниты. При пункции устанавливается повышенное внутричерепное давление. При рентгенографии обнаруживается наличие кальцификатов в веществе мозга, в мозговых оболочках и в хориоидальных сплетениях. При пневмоэнцефалографии удается выявить наличие гидроэнцефалии — сочетание микроцефалии и гидроцефалии, расширение желудочков, сдавление передних рогов, атрофию коры больших полушарий и мозжечка. Причиной гидроцефалии иногда является закупорка сильвиевого водопровода, отверстий Монроэ в связи с воспалительным процессом. И у этих больных отмечается увеличение окружности головы, родничок становится напряженным. Дети беспокойны, возбуждены, плачут, нередко судорожные состояния, спастические парезы и параличи.

Иногда в клинической картине острой фазы токсоплазмозного энцефалита в начальной стадии преобладают судорожные состояния. После серии эпилептических припадков развитие ребенка задерживается и возникает особая форма слабоумия, осложненная судорожными припадками, которую А. Ю. Выясновский описывает под названием «гиперкинетической идиотии». У некоторых больных эпилептические припадки повторяются и в дальнейшем токсоплазмоз протекает по типу симптоматической эпилепсии.

Клиническая картина олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, зависит прежде всего от времени поражения. В том случае, когда инфицирование токсоплазмозом происходит во внутриутробном периоде и ребенок рождается живым, токсоплазмоз может проявляться сразу после рождения или в периоде новорожденности как общее недоразвитие с резко выраженным слабоумием. Психическая неполноценность этих детей проявляется уже на первом году жизни. Ребенок не реагирует на окружающее, не узнает своей матери, не тянется к игрушкам. Развитие статистических и локомоторных функций задерживается, он позднее начинает сидеть и ходить. Задерживается также развитие речи, до 3—4 лет он не говорит и не понимает обращенной к нему речи.

В клинической картине олигофрении у этих больных отмечается ряд признаков диспластического телосложения: различные типы деформации черепа, микроцефалия, неправиль-

ное строение ушей и др. При обследовании неврологического состояния обнаруживаются спастические парезы и параличи верхних и нижних конечностей, псевдобульбарные расстройства, гиперкинезы. При анализе структуры олигофренического слабоумия не удается выявить каких-либо типичных для токсоплазмоза особенностей. Можно лишь отметить, что чем ранее происходит инфицирование токсоплазмозом, тем тяжелее интеллектуальный дефект.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик В., 5 лет, от второй беременности. Мать жаловалась на головную боль и общее недомогание, причину которых не удалось установить. Первая половина беременности с токсикозом. Роды нормальные Вес 3,5 кг. Закричал сразу. В возрасте 2—3 месяцев заметили, что ребенок не следит глазами за движущимися предметами. В 6 месяцев начались судорожные припадки, была диагностирована атрофия зрительных нервов, хориоретинальные изменения на глазном дне, слепота и двусторонний атетоз.

При обследовании: мальчик не держит голову, не сидит, не говорит, не реагирует на звуки. Неподвижный взгляд устремлен вправо, рот полуоткрыт. Повышенная саливация. Руки приведены к груди, ноги скрещены. Гипертония мышц конечностей с контрактурой приводящих мышц бедер Сухожильные и периостальные рефлексы повышены. Двусторонний симптом Бабинского. Реакция связывания комплемента и кожно-аллергическая проба положительны у матери и ребенка. На краниограмме костная структура черепа и коронарный шов совершенно не дифференцируются, кальцификатов не видно. Проведено лечение хлоридином (0,01 г 2 раза в день) в сочетании с сульфадимезином (0,3 г 3 раза в день); всего два курса лечения по 7 дней. Видимого эффекта не было, кроме небольшого урежения эпилептических припадков.

В приведенном наблюдении роль токсоплазмоза как причины психического недоразвития ребенка нам представляется достаточно убедительной, так как не только серологические, но и клинические данные характерны для токсоплазмоза. Олигофреническое слабоумие в данном случае сочетается с глазными симптомами. Из типичных для токсоплазмоза признаков здесь отсутствуют только характерные для токсоплазмоза кальцификаты в мозгу. Однако и по литературным данным наличие кальцификатов отнюдь не является таким частым признаком токсоплазмоза. Некоторое значение в пользу диагноза токсоплазмоза имеют и данные, указывающие на болезненное состояние матери неустановленной природы (неясные клинические проявления нередко наблюдаются у взрослых при легких формах хронического приобретенного токсоплазмоза).

В том случае, когда инфицирование токсоплазмозом происходит в более поздние сроки беременности, дети иногда рождаются без выраженных признаков психического недоразвития. Раннее развитие ребенка происходит без отклонений. Но уже к концу первого года, а иногда в последующие годы

остро или подостро возникает мозговое заболевание — в форме токсоплазмозного менинго-энцефалита или хронического лептоменингита. Нередко обострение токсоплазмозной инфекции проявляется только в судорожных припадках. После обострения токсоплазмозного процесса дальнейшее развитие ребенка нарушается и постепенно (или более быстро) обнаруживаются явления слабоумия, достигающего степени имбецильности или глубокой дебильности.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик М., 14 лет. В роду психопатологическая наследственность отрицается. Больной от первой беременности, во время которой мать перенесла малярию. Роды в срок, закричал сразу. Раннее развитие протекало правильно. В 1 год 5 месяцев среди полного здоровья какое-то кратковременное заболевание, сопровождавшееся судорожными припадками. После припадка длительно оставался вялым. В дальнейшем изменилось поведение мальчика: стал раздражительным, капризным, много плакал, перестал приобретать новые навыки. Речь оставалась косноязычной, походка была неуверенной. В 8 лет поступил во вспомогательную школу, но плохо успевал. Переведен в интернат для имбецильных детей. Приобрел элементарные навыки самообслуживания, овладел техникой чтения, но смысл прочитанного понимал плохо, счетом совсем не овладел.

При обследовании обнаружено: мальчик высокого роста, череп неправильной формы, левая глазная щель у́же правой, сглаженность правой носогубной складки. Сухожильные рефлексы высокие, неравномерные, клонус обеих стоп. Глазное дно: сосочки зрительных нервов бледно-розовые, колобома желтого пятна. Психическое состояние: эйфоричен, двигательно беспокоен, благодушен, общителен, многоречив, речь косноязычная, запас слов большой, но смысла произносимых слов часто не понимает. Произнося какую-нибудь фразу, тут же спрашивает, что она означает. Нет понятия о числе, отсутствует элементарный счет.

Лабораторные данные: реакция связывания комплемента и кожно-аллергическая проба с токсоплазмином резко положительные.

Наличие в клинической картине слабоумия и колобомы желтого пятна, а также резко положительная реакция с токсоплазмином дают основание заподозрить, что мозговое заболевание, перенесенное мальчиком в раннем детстве, было вызвано токсоплазмозом. Как и всякий болезненный процесс, поразивший несозревшие мозговые структуры, токсоплазмоз обусловил аномальное развитие мозга. Однако клинические проявления интеллектуального дефекта в данном случае отличаются от тех, которые наблюдались у предыдущего больного. У этого больного имеются основные признаки олигофренического слабоумия, но преобладает ряд дополнительных симптомов: эйфорическое состояние, благодушие, двигательное и речевое возбуждение. Работоспособность больного больше страдает, чем у других больных с такой же степенью снижения интеллекта. У мальчика, таким образом, наблюдается ряд признаков, характерных для приобретенного слабоумия (в связи с токсоплазмозным энцефалитом).

При более позднем начале болезненного процесса интеллектуальный дефект носит менее грубый характер. В том случае, когда начавшийся во внутриутробном периоде токсоплазмозный энцефалитический процесс сохраняет свою активность и в постнатальном периоде (в первые годы жизни ребенка происходит обострение болезненного процесса) в клинической картине болезни наряду с основными признаками олигофренического слабоумия можно отметить и ряд дополнительных симптомов — энцефалоастенические и психопатоподобные проявления (повышенная утомляемость, резкая раздражительность, колебания настроения, приступы головной боли и др.). У некоторых больных долго сохраняется прогредиентный характер болезненного процесса.

Диагноз олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, ставится на основании сочетания слабоумия со следующей тетрадой признаков: 1) нарушение развития органа зрения (хориоретиниты, катаракта, колобома и др.); 2) кальцификаты в мозгу; 3) гидроцефалия; 4) судорожные припадки. Частота каждого из перечисленных признаков в клинической картине олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, неодинакова, наиболее часто наблюдаются глазные симптомы.

Частота отдельных признаков по Фельдману (Feldmann): хориоретиниты — 99%; внутримозговые кальцификаты — 69%; психическая задержка — 56%; гидроцефалия и микроцефалия, судороги — 50%.

Учитывая, что при токсоплазмозе олигофреническое слабоумие всегда сочетается с рядом соматических признаков, для установления этиологии олигофрении необходимо тщательное соматическое обследование больного. Прежде всего требуется офтальмологическое обследование. Наиболее типичным для токсоплазмоза является хориоретинит, однако нередко наблюдаются и другие глазные симптомы: микрофтальмия, увеиты, иридоциклиты, катаракта, колобома желтого пятна и др. Характер патологического процесса в глазу зависит и от времени, когда инфицирован плод. При заражении плода в первые 6 месяцев беременности нарушается развитие всего глазного яблока, отмечается микрофтальмия и анофтальмия.

При инфицировании в последние месяцы беременности процесс развивается незадолго до рождения или в периоде новорожденности; отмечаются негрубые локальные поражения (процесс оставляет рубцовые перерождения).

Выявление мозговых кальцификатов производится путем рентгенографии. Кальцификаты могут быть различной формы и величины. Их находят в коре больших полушарий, в подкорковых узлах и в сосудистых сплетениях. Однако для их обнаружения требуется многократное обследование в различ-

ных проекциях. Поэтому при однократном обследовании больных кальцификаты часто могут остаться незамеченными.

Наличие гидроцефалии иногда устанавливается путем клинического обследования больного: большие размеры черепа, шарообразная форма, расширенные роднички. Нередко внутренняя гидроцефалия наблюдается при малых размерах черепа. При рентгенографии и пневмоэнцефалографии выявляют истончение свода черепа, уплощение контуров основания. При повышении внутричерепного давления отмечаются и пальцевые вдавления. Гидроцефалия при токсоплазмозе иногда бывает следствием окклюзии (вследствие гранулематозного эпендиматита нарушается коммуникация на месте сильвиевого водопровода и отверстий Монроэ).

Судорожные припадки при токсоплазмозе являются частым симптомом. Характерным для больных токсоплазмозом является наклонность к серийности припадков.

Однако ни один из этих четырех признаков не является типичным только для токсоплазмоза. Так, нарушение развития органов зрения может быть при различных заболеваниях и пороках развития центральной нервной системы. Одно время считали, что колобома желтого пятна является специфичной для токсоплазмоза. Дальнейшие исследования показали, что патологические изменения в сосудистой и сетчатой оболочке глаза могут наблюдаться и при других инфекционных процессах. Хориоретиниты наблюдаются при туберкулезе, ревматизме, бруцеллезе, при различных сосудистых заболеваниях нервной системы.

Еще меньше диагностическая значимость кальцификатов. Важно учесть, что кальцификаты могут быть и у здоровых людей в виде точковидных скоплений в сосудистых сплетениях боковых желудочков головного мозга, в шишковидной железе и в серповидном отростке. Патологические кальцификаты отмечаются при различных мозговых поражениях — при черепномозговой травме, при инфекционных и сосудистых мозговых заболеваниях, хронических абсцессах, туберозном склерозе и др.

Признаки гидроцефалии и судорожные припадки не могут служить критерием диагностики токсоплазмоза, они наблюдаются при различных формах олигофрении. Таким образом, только на основании сочетания определенных симптомов клинической картины олигофрении можно заподозрить токсоплазмозную этиологию олигофрении. Окончательно решить вопрос об этиологии страдания часто бывает трудно.

Для диагноза имеют значение и эпидемиологические данные, так как известно, что токсоплазмоз является инфекцией с природной очаговостью. Важно учесть также наличие контакта больного или его матери с животными (например, с со-

бакой), являющимися резервуаром инвазии паразитов. Очень важно также принять во внимание и данные акушерского анамнеза матери (наличие в прошлом выкидышей, мертворождений, рождения детей с пороками развития).

Для распознавания токсоплазмоза и уточнения этиологии олигофрении необходимы данные лабораторной диагностики токсоплазмоза. Диагноз токсоплазмоза устанавливается в настоящее время на основании следующих лабораторных данных: 1) обнаружение паразитов (чаще всего паразит обнаруживается в ликворе); 2) выделение штамма токсоплазмоза на животных; 3) серологические реакции связывания комплемента; 4) внутрикожная аллергическая проба. Наибольшую диагностическую значимость имеет метод обнаружения паразита в ликворе, но это относительно редко удается. Поэтому практически наиболее важные: 1) реакция связывания комплемента и 2) кожно-аллергическая проба.

Оценка реакции на токсоплазмин

Изменение	Показатель	Срок определения		Результат опыта
		через 24 часа	через 48 часов	
Покраснение	Размер[1]	20—40×15—20	20—80×30—60	
	Интенсивность	++++	++++	
Инфильтрат	Размер	15—25×10—20	15—35×10—30	Резко положительный (++++)
	Интенсивность	+++	++++	
Пузырь	Размер	10×10	15×15	
Покраснение	Размер	15—20×10—15	20—35×15—30	Положительный (+++)
	Интенсивность	+++	++++	
Инфильтрат	Размер	8—12×6—10	10—15×8—12	
	Интенсивность	++	+++	
Покраснение	Размер	12—15×8—12	8—12×8—10	Слабо положительный (++)
	Интенсивность	++	++	
Инфильтрат	Размер	8—10×6—3	6—10×6—8	
Покраснение	Размер	4—8×3—6	2—4×2—3	Отрицательный (+—0)
	Интенсивность	+	+	
Инфильтрат	Размер	3—6×2—4	0	
	Интенсивность	+	0	

[1] Размер дается в миллиметрах.

Первая — реакция связывания комплемента — возникает в связи с тем, что в сыворотке крови больного токсоплазмозом имеются антитела, которые держатся в течение 2—3 лет, а иногда и дольше. Вторая реакция — кожно-аллергическая возникает тогда, когда есть повышенная кожная чувствительность к токсоплазмину. У детей кожная аллергия проявляется не так ясно, как у взрослых. Поэтому первая проба у них выявляется лучше, чем кожно-аллергическая. Антитела у них сохраняются на протяжении нескольких лет после инфекции.

Jira представил таблицу (см. стр. 144) реагирования на кожно-аллергическую пробу. Нам она представляется практически очень важной.

Ира предложил также схему для оценки реакции связывания комплемента: за титр сыворотки он принимал наивысшее разведение, препятствующее гемолизу. Низкий титр 1 : 10, средний титр 1 : 20 или 1 : 40, высокий титр 1 : 80, очень высокий 1 : 160. У здоровых титры более низкие, у женщин с повторными выкидышами титр высокий.

Нередко этиология олигофрении не распознается при жизни и диагноз ставится на основании секционных данных. В патологоанатомической картине олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, отмечаются множественные очаги некроза в коре полушарий, в сосудистых сплетениях, в эпендиме боковых желудочков.

Наиболее характерной особенностью является наличие псевдоцист, которые являются стадией существования токсоплазмы. Гибель токсоплазмы в псевдоцистах сопровождается обызвествлениями с образованием известковых тел разной формы. При хроническом токсоплазмозе находят псевдоцисты в субарахноидальных пространствах. Патологоанатомическая картина при остром токсоплазмозном менинго-энцефалите нетипична для гнойного или серозного менингита. Здесь преобладают обширные очаги некроза, кисты и очаги обызвествления. Характерным является также гидроцефалия с последующей атрофией коры полушарий — нередко большие полушария представляют собой пузырь, заполненный жидкостью, боковые желудочки расширены.

Лечение токсоплазмоза является наиболее перспективным при активном болезненном процессе. Применяются сульфаниламидные препараты (сульфатиазол) и хлоридин (или дараприм). Лечение проводится курсами. Дозировка дараприма зависит от возраста: детям в возрасте 1—3 лет дают 0,01 г в сутки, 4—7 лет — 0,02 г, 8—11 лет — 0,03 г, 12—15 лет — 0,04 г, старше 15 лет — 0,05 г. Суточную дозу делят на два приема, курс лечения в течение 5 дней с повторением курса через 2—3 недели. Одновременно назначают сульфатиазол.

Дифференциальный диагноз олигофрении, обусловленный

токсоплазмозом, должен проводиться с аномалиями развития центральной нервной системы, обусловленными другими инфекционными паразитарными заболеваниями. К ним относится **малярия.** Уже давно было известно, что у матерей, болевших малярией во время беременности, рождаются дети, у которых непосредственно после рождения начинаются приступы малярии. Однако и в настоящее время еще не решен окончательно вопрос, каковы пути заражения. Высказывается предположение, что паразит проникает через повреждения в ворсинках плаценты. Кроме того, в каждом конкретном случае бывает трудно установить, является ли малярия у новорожденного врожденной или приобретенной во время родов.

Патогенное влияние малярии беременной на развитие плода является несомненным. Оно подтверждается клиническими наблюдениями. А. А. Арендт пишет, что малярия матери во время беременности играет большую роль в заболевании ребенка водянкой мозга. Нам также приходилось наблюдать детей с психическим недоразвитием, родившихся от матерей, болевших тяжелой малярией во время беременности.

В последние десятилетия в связи с тем, что в Советском Союзе развернута активная борьба с малярией, это заболевание очень редко фигурирует в анамнезе больных детей, страдающих олигофренией.

Гораздо большее значение как патогенный агент, нарушающий внутриутробное развитие плода, имеет **листериоз.** Это сравнительно «новое» заболевание. Возбудитель этой болезни — листерии — короткие грамположительные палочки, которые были впервые описаны в 20-х годах настоящего столетия. Клиническая картина этого заболевания была описана значительно позднее Potel, Krebs, в СССР—П. П. Сахаровым и Е. И. Гудковой. По данным Потеля, 75% заболеваний листериозом у человека составляет листериоз беременных и новорожденных.

У беременных это заболевание протекает атипично и в стертой форме. Заболевание листериозом в ранние сроки беременности, как правило, приводит к гибели плода и к рождению мертвых детей.

Исследования Л. Д. Ярцевой, изучавшей листериоз плода, показывают, что женщина, будучи бациллоносителем, становится источником заражения плода. Среди 78 беременных, у которых при клиническом и серологическом исследовании был выявлен листериоз, в 41% в анамнезе отмечалось самопроизвольное прерывание беременности; А. С. Чистович также указывает на большую роль листериоза матери во время беременности в происхождении олигофрении у ребенка.

Листерии обладают нейротропностью; этим и определяется их частая локализация в нервной системе и мозговых оболочках.

Вопрос о путях заражения плода окончательно не решен. Предполагается, что листерии попадают к плоду через пупочную вену. Не исключается возможность заражения плода во время родов, так как возбудитель находится в сапрофитном состоянии в родовых путях. Заболевание плода протекает по типу септицемии и характеризуется появлением милиарных токсических некрозов и гранул, поэтому его называют «детский септический гранулематоз».

Острая форма листериоза, начавшаяся в первые годы жизни, протекает как менингит, менинго-энцефалит или стволовой энцефалит. Отмечаются высокая температура, резкая головная боль, парезы, параличи, расстройство зрения. Септические формы протекают тяжело и часто приводят к смертельному исходу.

Заболевание нервной формой листериоза принимает хроническое течение, тогда в клинической картине болезни преобладают психопатоподобные состояния, повышенная возбудимость, наклонность к аффективным вспышкам.

Были описаны также отдельные наблюдения ограниченных энцефалитов с медленным началом и приступообразным течением. При остром стволовом энцефалите отмечаются парезы глазных мышц, лицевого нерва, расстройство слуха и речи, нарушения глотания, в терминальном периоде — расстройство дыхания и кровообращения.

Клинические проявления нервной формы листериоза — менингеальные и менинго-энцефалитические симптомы нетипичны, имеют много общих черт с менинго-энцефалитом при токсоплазмозе. Поэтому дифференциальный диагноз на основании клинической картины болезни представляет большие трудности. Необходимы лабораторные данные, которые устанавливают, что состав ликвора при листериозе в отличие от токсоплазмоза характерен для гнойного менингита (в экссудате лейкоциты, моноциты и лимфоциты).

Решающим для дифференциального диагноза являются данные бактериологического и серологического исследования. Возбудитель листериоза легче всего выделить из миндалин. Но это возможно только при ангинозных формах листериоза. Выделить листерии из ликвора при нервных формах значительно труднее. Для диагностики нервной формы часто приходится пользоваться серологическим методом — реакцией связывания комплемента. Иногда дифференциальный диагноз нервной формы листериоза с токсоплазмозным менинго-энцефалитом устанавливается только на основании секционных данных.

В патологоанатомической картине менинго-энцефалита, обусловленного листериозом, основным признаком являются специфические гранулемы. Они отмечаются не только в головном мозгу, но и во внутренних органах (печень, селезенка, мышцы сердца, почки, кишечник). Здесь нет псевдоцист, характерных для токсоплазмоза.

Лечение листериоза проводится антибиотиками группы тетрациклина. Предлагается также препарат хлорфендол, который улучшает проходимость ликворного барьера.

Лекция 12

ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНЬЮ НОВОРОЖДЕННЫХ

Олигофрения, обусловленная гемолитической болезнью, по времени своего происхождения может быть отнесена к группе пренатальных форм (поскольку патогенное влияние на плод фактора изоиммунизации матери и плода начинается еще во внутриутробном периоде) и к перинатальным формам, так как основной патологический процесс развивается сразу после рождения и вызывает гемолитическую болезнь новорожденных.

Наиболее частой причиной гемолитической болезни новорожденных является несовместимость антигенных свойств крови матери и плода (см. лекцию 3).

Круг антигенных свойств, способных вызвать явления несовместимости, очень широк. В клинической практике чаще наблюдается несовместимость по резус-фактору или по системе АВО. По данным В. А. Таболина, полученным путем специальных наблюдений в одном из родильных домов Москвы, несовместимость крови матери и плода по системам АВО встречается почти так же часто, как и по резус-фактору (0,4 и 0,41). Но тяжелые формы гемолитической болезни новорожденных чаще связаны с резус-несовместимостью (1 : 690), чем с системой АВО (1 : 2200).

Резус-конфликт чаще всего возникает в том случае, когда у резус-отрицательной матери плод имеет резусположительный антиген, унаследованный от отца. Возможны и другие комбинации, но они отмечаются значительно реже.

Большое значение имеет также аллергический фактор. В то время как антитела системы АВО всегда находятся в крови, резус-антитела появляются в ней только после предварительной сенсибилизации, если в резусотрицательную кровь вводятся резусположительные эритроциты. Это обычно происходит при переливании крови. Сенсибилизирующее влияние усиливается с каждой новой беременностью.

Патогенез гемолитической болезни в настоящее время нельзя считать разрешенным. Однако несомненно, что основным патогенным фактором является гипербилирубинемия. Известно, что при несовместимости крови матери и плода под влиянием положительного резус-антигена плода у матери вырабатываются антитела — антирезус агглютинины. Опасность гемолитической болезни у плода и новорожденного возникает тогда, когда содержание антител у беременной повышается. Проникая в кровь плода или новорожденного, они обусловливают гемолиз эритроцитов, что приводит к

значительному повышению количества непрямого билирубина в крови. Концентрация билирубина в крови у ребенка служит показателем тяжести его состояния. Билирубинемия свыше 20% считается уже патологическим состоянием (гипербилирубинемия).

Накопление в крови непрямого билирубина является патогенным, токсическим фактором. Нарушается клеточный метаболизм, — способность поглощать кислород, возникают состояния так называемой билирубинной аноксии. Токсигенное действие непрямого билирубина обычно бывает избирательным — больше поражаются ткани мозга, печени, надпочечников и ткани, богатые липоидами. Патогенный эффект гипербилирубинемии повышается и в зависимости от длительности токсического воздействия. Тяжесть интоксикации, степень проникновения билирубина в ткани находятся в определенной зависимости не только от концентрации билирубина, но и от коэффициента белковых фракций. При высоком уровне альбуминовой фракции повышается билирубиносвязывающая способность сыворотки крови. Тем самым можно предотвратить проникновение билирубина в ткани (непрямой билирубин, связанный с белками не диффундирует в ткани). Повышение концентрации непрямого билирубина в крови не всегда связано только с иммунологическим фактором. Большое значение имеет и незрелость тканей новорожденного.

Возникновению гемолитической болезни у недоношенных детей способствуют и повышенная проницаемость клеточных мембран, и незрелость печени, отсутствие ферментативных систем, необходимых для перевода непрямого билирубина крови (гемобилирубин) в прямой билирубин печени (холебилирубин). Поэтому у недоношенных детей гипербилирубинемия возникает и при физиологической желтухе.

Фактор гипербилирубинемии имеет место и при затяжной желтухе у гипотиреоидных детей. Здесь большую роль играют эндокринные нарушения, обусловливающие расстройства обменных процессов. Описана также идиопатическая гипербилирубинемия, связанная с отсутствием фермента глюкуронидтрансферазы в клетках печени (см. лекцию 7). Гипербилирубинемия может быть обусловлена и таким тяжелым болезненным процессом, как сепсис новорожденных.

Патологоанатомическими данными было доказано, что гипербилирубинемия вызывает желтушное прокрашивание базальных ганглиев головного мозга, поэтому последствия гемолитической болезни называли «ядерная желтуха». [Нужно отметить, что понятие «ядерная желтуха» было известно еще в конце прошлого столетия (Орф, Шморль), до открытия резус-фактора.] Однако патоморфологические исследования последних лет показали, что дегенеративные изменения у детей, погибших от гемолитической болезни, обнаруживаются не только в подкорковых узлах, но и в коре головного мозга. Поэтому было предложено называть последствия гемолитической болезни термином «билирубиновая энцефалопатия» (Остерс). «гипербилирубиновая энцефалопатия» (С. Э. Гансбург, В. А. Таболин).

Изучая патоморфологические изменения у детей, погибших от гемолитической болезни, В. А. Таболин обнаружил их зависимость не только от тяжести болезни, но и от возраста ребенка в день смерти. У детей, погибших в первую неделю жизни, на вскрытии было отмечено прокрашивание подкорковых отделов мозга, а в 5 случаях прокрашивание было диффузным. При микроскопическом обследовании было установлено набухание клеток и перицеллюлярный отек клеток. В измененной протоплазме клеток иногда содержался желчный пигмент, ядра клеток были пикнотичные, окрашивались более интенсивно. Отмечались и изменения сосудистой стенки. У детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных и умерших в более поздние сроки, патоморфологические изменения в ганглиозных клетках принимали характер дистрофических. В том случае, когда смерть наступала у детей в возрасте от 2 месяцев до 1 года 11 месяцев, более отчетливо выступало выраженное обеднение мозга ганглиозными

клетками. Автор приходит к выводу, что поражение мозга при гемолитической болезни новорожденных имеет токсико-аноксический характер.

Клинические проявления последствий гемолитической болезни — билирубиновой энцефалопатии — различные авторы описывают одинаково. Отмечают три основных проявления: 1) экстрапирамидные двигательные расстройства, 2) глухота; 3) слабоумие. По данным Blum, среди двигательных расстройств, связанных с ядерной желтухой новорожденных, в 75% случаев встречаются атетозы, в 30% — гемиплегия, в 40% — параплегия, в 23% — тетраплегия. По мнению Perlstein, атетоз является основным признаком, без которого не может быть поставлен диагноз постиктерусной энцефалопатии.

Двусторонний атетоз описывается и советскими клиницистами (М. Иогихес, М. М. Модель, Хотина и др.). С. Э. Гансбург, В. А. Таболин отмечают, что последствия гемолитической болезни новорожденных находятся в зависимости от метода лечения больных в остром периоде. На основании данных катамнеза 151 ребенка, перенесшего гемолитическую болезнь, В. А. Таболин приходит к выводу, что обменное переливание предупреждает возможность поражения нервной системы. Только у 16 человек из 150 было отмечено значительное отставание в физическом и психическом развитии и у 5 — небольшая задержка двигательных функций. Specht и Kulner у 60 детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных и леченных обменным переливанием, только у 3 обнаружили признаки задержки психического развития.

Вопрос о частоте глухоты у детей, перенесших ядерную желтуху, менее изучен. Некоторые авторы считают, что треть больных в отдаленном периоде гемолитической болезни обнаруживает дефекты слуха. На основании клинических исследований Goodhill выделил следующие типы дефекта слуха у детей, перенесших ядерную желтуху: 1) ядерная глухота, т. е. устойчивая симметричная нервная гипакузия, обычно умеренная, без периферических вестибулярных нарушений, 2) более сложный тип глухоты, при котором поражены вестибулярные ядра; 3) дефекты слуха в связи с поражением слухового пути в таламической и подкорковой зоне. Эту форму нервной дизакузии очень трудно отграничить от сенсорной алалии. Goodhill высказывает предположение об участии ретикулярной формации в возникновении этих нарушений. У ребенка страдает главным образом слуховое внимание. У этих больных наблюдаются и речевые расстройства (сенсорная афазия). Ребенок слышит, повторяет, но не понимает обращенную к нему речь. Путем физиологических обследований Ф. Ф. Маломуж и А. В. Коновалова выявили у детей, перенесших гемолитическую болезнь, снижение слуха на высокочастотные и низкочастотные звуки.

По вопросу о частоте слабоумия у детей, перенесших гемолитическую болезнь, имеются противоречивые данные. Иогихес считал, что дети, страдающие хореатетозом, либо психически полноценны, либо обнаруживают умеренную умственную отсталость. Kirman и Crome подчеркивают, что интеллект у этих детей может варьировать от нормального до глубокой умственной отсталости. Evans указывает, что хотя некоторые из перенесших гемолитическую болезнь детей и могут быть слабоумными, но, как общее правило, большинство из них обучаемо. Он приходит к заключению, что только 10% детей с атетозом плохо поддаются обучению, тогда как среди больных со спастическими параличами этот процент доходит до 60. Rossa и Maurant, изучая роль резусконфликта в происхождении умственной отсталости, отметили, что из 1200 умственно отсталых, принятых в колонии, только в одном случае в анамнезе была ядерная желтуха. В то же время другие авторы (Jannet, Lieberman, Rand, Snyder), исследуя серологические свойства на резус-фактор у 124 человек с различными формами слабоумия, у 22 больных нашли несовместимость по резус-фактору. Роль резус-фактора в возникновении нервно-психических заболеваний у детей изучалась и советскими авторами. Г. Б. Абрамович и А. И. Шапиро на основании изучения резус-фактора и групп крови у 150 детей, страдающих различными нервно-психическими заболеваниями, и у их матерей установили, что количество резусотрицательных лиц среди этих больных вдвое превышает соответствующий процент в населении (34,7 и 15). В числе заболеваний, иммунологический генез которых представляется вероятным, авторы выявили и олигофрению.

Клинические особенности олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью, мало изучены. Но несомненно, что клинические проявления при этой форме олигофрении очень разнообразны как по степени интеллектуального дефекта, так и по своей качественной характеристике. Наряду с легкими формами слабоумия здесь встречаются и тяжелые формы с глубоким интеллектуальным дефектом. Это разнообразие зависит от степени распространенности патологических изменений в центральной нервной системе (в коре или подкорковых ганглиях) и от характера патологического процесса в острой стадии гемолитической болезни.

Наблюдения нашей клиники (обобщенные в работе С. С. Калижнюк) показывают, что у детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных, чаще отмечаются нерезко выраженные интеллектуальные и эмоциональные нарушения. При относительно сохранном интеллекте и положительном отношении к занятиям у детей с атетоидными явлениями нередко отмечается замедленность психических процессов: они

очень долго втягиваются в работу и с трудом переключаются на новый вид деятельности. Многие из этих детей без стимуляции извне не начинают работы. Для некоторой части больных более типичными являются нарушения критики даже при легкой степени интеллектуального снижения. Они недостаточно учитывают ситуацию, не обнаруживают чувства дистанции по отношению к старшим. Многие из них некритичны и к своим возможностям. Они беспечны, благодушны, недостаточно переживают свой дефект. Настроение неустойчивое, носит характер легкой эйфории. У детей младшего возраста отмечаются и признаки психомоторной расторможенности, некоторой назойливости; у подростков обращает на себя внимание отсутствие такта при сохранности логических процессов. Они способны к обобщению, правильно устанавливают различие и сходство между предметами по существенным признакам, могут определить и основную идею прочитанного рассказа, но часто ведут себя неадекватно данной ситуации.

Большая часть больных детей старшего возраста обучается в школе массового типа и некоторые из них вполне удовлетворительно успевают по всем предметам. При благоприятных условиях воспитания и обучения эти подростки хорошо заканчивают среднюю школу. Но все же их хорошая успеваемость часто объясняется особым вниманием к ним педагогов и помощью в работе со стороны родителей.

Дети младшего возраста (преддошкольного) часто вялы, апатичны, мало интересуются окружающим и потому нередко производят впечатление глубоко умственно отсталых, но это впечатление часто оказывается ложным. При дальнейшем наблюдении обнаруживается, что здесь речь идет о вторичной умственной отсталости ребенка, страдающего выраженной тугоухостью и глухонемотой. У детей, лишенных слуховых впечатлений и речевого контакта, темп умственного развития замедляется в большей или меньшей степени. Нередко дело осложняется и наличием грубых дефектов двигательной сферы; ребенок не может играть, так как не удерживает в руках игрушку, плохо следит за движущимся предметом в связи с глазодвигательными расстройствами. В конечном счете (при нормальном интеллекте) ребенок задерживается в психическом развитии, так как нет деятельности, которая способствовала бы его интеллектуальному созреванию. При более тщательном обследовании этих детей нередко удается установить, что у них есть интерес к окружающему, что привязанности к людям у них дифференцированы. Дети очень ценят внимание и обижаются при резком тоне.

Правильный диагноз часто устанавливается только при дальнейшем наблюдении над ребенком после проведенной коррекционной и логопедической работы. При однократном

обследовании установление интеллектуального дефекта у ребенка младшего возраста (до 5—7 лет), страдающего билирубиновой энцефалопатией, представляется трудным.

Клиническим примером ошибочной диагностики олигофрении у ребенка, страдающего глухотой, может служить следующая история болезни.

Мальчик $6^1/_2$ лет. Отец 42 лет, страдает болезнью Шарко—Мари. Мать 38 лет, здорова. В прошлом получила переливание крови без учета резус-фактора. Первая беременность закончилась самопроизвольным выкидышем на III месяце, вторая —абортом. Обследуемый — от третьей беременности, протекавшей при хорошем самочувствии. Роды в срок, нормальные; вес ребенка 2800 г, длина 49 см, нарастающая желтушная окраска кожи.

При обследовании ребенок оказался резусположительным, мать—резусотрицательной с высоким титром антител (обнаруженных также в ее молоке). К 7-му дню мальчик перестал сосать, появились ригидность затылочных мышц, тремор рук, симптом Грефе. Процент гемоглобина падал со 108 (2-й день), до 90 (4-й день), 65 (9-й день), 50 (13-й день). Мальчику вводили глюкозу, витамины, кислород; первые 3 недели вскармливали донорским молоком. Постепенно состояние улучшалось. К полутора месяцам исчезло желтушное окрашивание. В первые месяцы был крикливым, беспокойным, тревожно и мало спал. Отставал в развитии. Первые зубы появились в 9 месяцев, голову начал держать с 10 месяцев, сидеть — в $1^1/_2$ года, неустойчивая ходьба — с 3 лет. В $1^1/_2$—2 года активно интересовался игрушками, узнавал родителей. Желания свои выражал криком, при отказе ложился на пол, стучал ногами. С 2 до 4 лет находился в специализированных яслях. Не понимал обращенной речи, не мог показать частей тела. Был поставлен диагноз олигофрении (имбецильность). В 4-летнем возрасте впервые выявилось, что у мальчика снижен слух. С началом логопедических занятий для тугоухих он стал быстро продвигаться в развитии, приобрел навыки самообслуживания, начал кататься на велосипеде.

При обследовании: по физическому развитию соответствует возрасту. Питание понижено. Гипергидроз, яркая игра вазомоторов, повышенная саливация. Борозда в области венечного шва, венозная сеть на висках, высокое небо. Координаторно-двигательные нарушения экстрапирамидного характера: гиперкинезы, атетозы и хореаформные движения в мышцах лица, конечностей, шеи, усиливающиеся под влиянием эмоций, произвольных движений, исчезающие в покое. Размашистая некоординированная походка. Тем не менее ручная умелость удовлетворительная. Высокие сухожильные рефлексы. Симптом Бабинского справа. Подошвенные рефлексы сопровождаются генерализованной двигательной реакцией. Гиперпатии при исследовании всех видов чувствительности. Слух резко снижен по всему диапазону частот. Реагирует на громкий хлопок на расстоянии 1 м. Читает с губ говорящего. Псевдобульбарная дизартрия. Речь немодулированная, глуховатая, с носовым оттенком.

Мальчик охотно вступает в контакт. Непоседлив, суетлив, легко возбудим. Стремится показать свои знания, живо реагирует на похвалу, не выносит порицания. В занятиях не хочет никому уступить первое место, в противном случае — раздражается, не идет на занятия вообще. Говорит короткими фразами, но знает названия многих предметов. Передает сюжет картинки. Владеет слиянием букв. Знает цифры, считает до 10. При интеллектуальной работе быстро утомляется, становится невнимательным, плохо переключается. В игре сообразителен, проявляет фантазию. Эмоционально встречает мать.

Последствия гемолитической болезни у ребенка проявляются в тугоухости и в экстрапирамидных нарушениях (гипер-

кинезы хореаформного и атетоидного характера). Психическое состояние мальчика в возрасте от 1 года до 4 лет расценивалось как глубокое слабоумие. С началом систематических логопедических занятий психическое развитие мальчика быстро пошло вперед. В течение 2 лет он научился говорить короткими фразами, овладел счетными операциями в пределах 10 и слиянием букв. Значительно расширился круг его представлений и понятий.

По характеру мальчик легко возбудим, раздражителен, обидчив. В его поведении и интеллектуальной деятельности есть черты астении и тугоподвижности, но умственная недостаточность незначительна и ни в коей мере не может быть расценена как олигофрения. Диагноз олигофрении, поставленный ребенку в 3-летнем возрасте, был ошибочным.

Для того чтобы составить более полное представление о клинических особенностях олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью, целесообразно проанализировать психическое состояние тех детей, в клинической картине которых есть признаки интеллектуального дефекта, отсутствуют глухота и экстрапирамидные двигательные расстройства слабо выражены.

Мальчик С., 6 лет. Родители здоровы. Отец резусположительный, мать резусотрицательная. Беременность с токсикозом. На 2-й день после родов у ребенка появилась желтуха (державшаяся больше месяца), подъем температуры, анемия (Hb 45%). В крови матери был обнаружен высокий титр резус-антител. Мальчику проводилась противовоспалительная терапия, переливание крови (не обменное). Развивался с задержкой: зубы появились в 10 месяцев, сидеть стал в $1^1/_2$ года, ходить — к 3 годам; отдельные слова произносить — с 2 лет, фразы — с четырех. До 2 лет частые срыгивания. При появлении посторонних — нередко возникает рвота, кожная сыпь, подъемы температуры.

При осмотре: бледный, худой, по развитию отстает от возраста. Монорхизм. Печень уплотнена, прощупывается у реберной дуги. Гидроцефальной формы череп. Высокое небо. Нистагм при крайних отведениях. Сухожильные рефлексы повышены. Мышечная гипотония. Повышение кожной чувствительности.

Боится осмотра, очень пуглив, старается убежать, плачет, кричит. Лицо покрывается потом, красными пятнами. Если же на него не обращают внимания, подходит, рассматривает предметы. Речевой контакт — лишь с помощью матери. Речь сюсюкающая, эхолалии, много инфантильных обозначений. Не выговаривает «р», смазывает шипящие. Легко плачет. В состоянии аффекта дерется, кричит, бранится, но быстро успокаивается. Очень привязан к матери: ждет ее прихода с работы, старается первым открыть ей дверь, целует, забирается на колени. С детьми не играет, не делится лакомствами, может отобрать игрушки. Знает названия некоторых предметов: чайник, шапка, стул, стол и т. д. Но элементарных обобщающих понятий (одежда, обувь, фрукты) нет. Спрашивает «это что?», но ответа не ждет. Не любит чтения, сказок, слушает не более 10 минут, отвлекается, устает. Не запоминает стихотворений, песен, не освоил порядкового счета до 3, названий цветов, понятий времени (вчера, сегодня, завтра). В играх с сестрой слепо повторяет ее движения. С удовольствием помогает накрывать на стол, «стирает». Боится заболеть, охотно принимает лекарства. Настойчиво просит соседей закрывать парадную дверь, волнуется при этом, сам закрывает дверцы шкафов, ящиков.

В данном случае речь идет об олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью. Болезнь протекала длительно, так как ее причина не была своевременно распознана и ребенку не проводилась рациональная терапия (обменное переливание крови).

Как явствует из приведенной истории болезни, в клинической картине болезни преобладают основные признаки олигофренического слабоумия, — очень ограниченный запас представлений и сведений, неспособность к образованию элементарных понятий. Интеллектуальные интересы слабо выражены. Мальчик не любит слушать чтения, задает вопросы, но не стремится получить на них ответы. В играх нет творческой фантазии.

В деятельности ребенка есть также признаки, характерные для больных олигофренией, — это тугоподвижность психических процессов, отсутствие самостоятельности, инициативы, стремление повторять старое, подражать другим. Так же, как и другие больные олигофренией, мальчик в одно и то же время внушаем и упрям, легко подчиняется и обнаруживает упорный негативизм. Инертность психики при олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью, выступает еще более отчетливо, чем при других клинических формах олигофрении.

Но наряду с типичными признаками олигофрении у больного так же, как и у многих больных с последствиями гемолитической болезни, есть и ряд других симптомов, которые можно считать характерными именно для данной клинической формы.

а) Повышенная чувствительность к тактильным раздражителям и низкий болевой порог — дети не дают до себя дотронуться, и иногда резкая рефлекторная возбудимость. Под влиянием тактильных и болевых раздражителей, при двигательных усилиях могут возникнуть судороги.

б) Повышенная эмоциональная возбудимость. Уже с раннего детства эти дети обнаруживают повышенную пугливость, боятся всего нового, сопротивляются обследованию врача. Повышенная эмоциональная возбудимость отмечается и в более сложных актах. Эти дети очень обидчивы и эгоцентричны, требуют к себе особенно большого внимания. Плохо уживаются в детских коллективах в связи с повышенной раздражительностью и драчливостью. Но аффективные вспышки не сопровождаются злобностью, агрессией. Они обычно незлопамятны, легко успокаиваются, повышение грубых влечений для них нехарактерно. Но наблюдаются и отдельные больные эгоистичные, жестокие, которые обижают более слабых, забирают у них игрушки.

в) Типичным является особое сочетание повышенной эмоциональной возбудимости и лабильности с выраженной инертностью психических процессов. Они долго застревают на от-

дельных переживаниях и склонны к навязчивым образованиям. В их поведении нередко обнаруживается особая назойливость, «приставучесть» даже у детей астеничных, мягких по своему характеру.

г) Настроение очень неустойчивое, спокойное благожелательное состояние легко переходят в тревожно-пугливое и раздражительно озлобленное. У некоторых из этих больных наблюдается эйфорический фон настроения, сочетающийся обычно с некритичностью, недостаточным учетом ситуации. Вегетативные функции очень неустойчивы, часто наблюдается расстройство сна, пониженный или чрезмерно повышенный аппетит.

Диагноз олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью новорожденных, должен ставиться с большой осторожностью. Необходимо предварительно тщательно обследовать состояние слуха. Важно принять во внимание, что поражение слуха у ребенка в доречевом периоде может обусловить недоразвитие речи. Психическое состояние ребенка, страдающего тугоухостью и недоразвитием речи, имеет внешнее сходство с проявлением олигофрении. Но умственная отсталость у тугоухого ребенка часто бывает вторичной и не имеет такого грубого и равномерного характера, как при олигофрении. Ребенок хорошо понимает ситуацию визуально.

Во избежание диагностических ошибок для установления истинной природы психических нарушений часто требуется длительное наблюдение над ребенком в условиях целенаправленной лечебной и воспитательной работы с ним. При наблюдении над ребенком надо учитывать не только темп развития его познавательной деятельности, но и эмоциональное развитие, характер его отношений к родным и ухаживающему персоналу, степень дифференцированности его эмоциональных реакций.

Для того чтобы определить причину олигофрении у этих больных, необходимо тщательно изучить анамнестические данные. Большое значение имеет акушерский анамнез, течение предыдущих беременностей у матери, состояние здоровья других детей, не было ли у них желтухи в периоде новорожденности и др. Чтобы определить этиологию олигофрении, ее связь с гемолитической болезнью новорожденных, необходимо учесть неврологическое состояние больного, наличие характерных экстрапирамидных расстройств (атетоз, атетоидные и хореаформные гиперкинезы, парезы и др.).

Важно принять во внимание и эмоциональные особенности больных: характерное сочетание повышенной эмоциональной возбудимости (обидчивость, пугливость, раздражительность) с инертностью (наклонность к повторениям, назойливость, приставучесть).

Для определения причины олигофрении большое значение приобретают данные о клинической картине острого периода болезни (общая ригидность, запрокидывание головы, гипертонус, особое выражение лица—Facies cerebralis). Однако эти клинические проявления не могут считаться патогномоничными только для гемолитической желтухи, они наблюдаются также при тяжелых формах аноксии и отека мозга. Решающее значение для диагностики гемолитической болезни в острой стадии имеют биохимические данные, повышенная концентрация билирубина крови. (У недоношенных детей гемолитическая болезнь наблюдается и при небольшой билирубинемии.)

В диагностически сложных случаях важно учесть также и динамику экстрапирамидных синдромов у этих больных. У детей грудного возраста преобладает общая ригидность и опистотонус. (Эти дети в течение первых месяцев жизни при пеленании не подтягиваются, руки и ноги вытянуты, голова запрокинута назад.) После 2—5 месяцев выявляется двигательное беспокойство с насильственными движениями атетозного характера. С началом ходьбы обнаруживаются явления атаксии. Важно также учесть иммунологические серологические данные (наличие несовместимости крови матери и ребенка по резус-фактору и основным группам крови, а также титр антител-агглютининов у матери).

Лечение больных в острой стадии гемолитической болезни проводится главным образом путем обменного переливания крови. При тяжелых формах гемолитической болезни с высокой концентрацией билирубина однократная трансфузия иногда является недостаточной. Для усиления перехода билирубина из тканей в сосудистое русло рекомендуют также до обменного переливания или во время его вводить сухую плазму. Применяют также стероидные гормоны, кортизон, преднизон, преднизолон, учитывая относительную частоту поражения надпочечников.

Для профилактики отдаленных последствий гипербилирубинемии вообще и олигофрении в частности очень важно организовать активное диспансерное наблюдение над детьми, перенесшими тяжелую форму гемолитической болезни.

При лечении олигофрении, обусловленной гемолитической болезнью, важно учесть эмоциональные особенности этих больных, их повышенную возбудимость, обидчивость, раздражительность. Поэтому стимулирующую терапию здесь нужно сочетать с седативными средствами. При наличии ликворной гипертензии показана дегидратационная терапия. Характерные для этих детей особенности психики должны быть учтены и при организации лечебно-педагогической работы.

Лекция 13

ОЛИГОФРЕНИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ АСФИКСИЕЙ ПРИ РОЖДЕНИИ ИЛИ МЕХАНИЧЕСКОЙ РОДОВОЙ ТРАВМОЙ

Клиническими наблюдениями было установлено, что недоразвитие или отклонение в развитии головного мозга может возникнуть и под влиянием перинатальных и постнатальных вредностей. В группу олигофрении, возникшей во время родов и в первые годы жизни ребенка, включены формы, различные по своей этиологии, патогенезу и клинической картине. Общим в патогенезе для всех этих форм является то, что остаточные явления после перенесенного мозгового заболевания занимают в его морфологической характеристике значительно большее место, чем при врожденных формах, тогда как признаки недоразвития головного мозга имеют относительно меньший удельный вес. Здесь нарушается развитие более поздно созревающих систем, миелинизация, ангиоархитектоническое оформление которых совершается в постнатальном периоде.

Клиническая картина постнатально возникшей олигофрении отличается от врожденных форм обилием и разнообразием дополнительных симптомов. Очаговые психопатологические симптомы здесь наблюдаются сравнительно чаще. Поэтому дифференциальный диагноз этих форм с органической деменцией часто представляет большие затруднения. По своей динамике эти формы олигофрении также отличаются от олигофрении пренатального происхождения.

Из отдельных клинических разновидностей этой группы олигофрений одной из наиболее частых является олигофрения, обусловленная **родовой травмой и асфиксией новорожденного.**

Вопрос о роли родовой травмы в происхождении психического недоразвития неодинаково разрешался различными авторами. Так, Dollinger, Courville считали, что родовая травма является одной из основных причин олигофрении, тогда как Larcen при анализе историй родов 1000 умственно отста-

лых детей только у 28 обнаружил асфиксию при рождении. М. Ф. Дещекина изучала отдаленные последствия внутричерепных кровоизлияний в результате родовой травмы или асфиксии у 100 детей, из них у 12 была обнаружена легкая задержка психического развития, у 17 — умственная отсталость. Автор учитывает и роль внутриутробной асфиксии.

Polaĉek, изучая катамнестические данные о всех детях, перенесших родовую травму, в одном из учреждений Праги в 1953—1955 гг., приходит к противоположным выводам. Из 7685 новорожденных 227 были с признаками родовой травмы (изучалась и контрольная группа, 371 здоровый ребенок). Обе группы были клинически прослежены до 3-летнего возраста и находились под специальным наблюдением психоневрологов. Анализ катамнестических данных показал, что в конце 3-го года наблюдений среди детей, перенесших родовую травму, было лишь два ребенка с тяжелыми и четыре — с легкими симптомами мозгового повреждения.

Liebe не мог установить зависимости между родовой травмой и микроцефалией и эпилепсией, тогда как гидроцефалия, по его мнению, часто связана с кровоизлияниями во время родов. Б. В. Лебедев изучил 152 истории болезни детей с диагнозом внутричерепной травмы во время родов или внутричерепного кровоизлияния. Из обследованных им катамнестическим методом 39 детей тяжелые неврологические изменения отмечались лишь у трех. Большинство детей считалось практически здоровыми и не нуждалось во врачебной помощи.

Наличие противоречивых мнений по вопросу о роли родовой травмы в возникновении олигофрении нельзя рассматривать как случайность. Основной причиной этих разногласий следует считать расплывчатость, суммарность самого понятия «родовая травма». В комплексе отдельных факторов, которые могут оказать вредное влияние на младенца в процессе патологических родов, одни клиницисты решающее значение придают механической травме, другие — асфиксии во время родов, третьи (Pfaundler) обращают внимание и на повреждения сосудов, обусловленные значительным различием давления в полости матки и атмосферного давления. Понятно, что при отсутствии договоренности о содержании понятия «родовая травма» не представляется возможным достигнуть единства мнений при разрешении вопроса о ее последствиях.

В течение последних десятилетий был накоплен ряд новых экспериментальных и клинических фактов, которые помогли уточнить понятие «родовая травма» и дифференцировать сложный комплекс патологических состояний, наблюдаемых при неблагоприятно протекающих родах. В этом отношении большое значение имели исследования, посвященные внутриутробной асфиксии плода. Были определены причины, клини-

ческие проявления и критерии ее диагностики (см. лекцию 10). Параллельно с расширением методов диагностики внутриутробной асфиксии удалось доказать ее большую роль в возникновении внутричерепных кровоизлияний и при физиологических родах (Л. С. Персианинов, А. П. Николаев, С. Л. Кейлин).

Многие авторы подтверждают этот факт цифровыми данными, полученными при изучении причин нарушения внутричерепного кровообращения у новорожденных. Так, А. Г. Белова установила, что у 76% новорожденных нарушения кровообращения возникали в результате внутриутробной асфиксии и лишь в 24% причиной была родовая травма. А. Д. Дейнина наблюдала «асфиктический фон» как причину возникновения внутричерепных кровоизлияний у 85,5% детей, перенесших родовую травму. По данным С. Л. Кейлина, механическая родовая травма явилась причиной смерти только в 12,3% всех мертворождений (или 36,6% всех кровоизлияний). В остальных случаях кровоизлияния возникли на фоне внутриутробной асфиксии или интоксикации плода (цит. по Л. С. Персианинову).

Фактором, предрасполагающим к травматическим повреждениям во время родов, служит также недоношенность и переношенность плода. У недоношенных детей внутричерепное кровоизлияние встречается значительно чаще, чем у доношенных. Vilpu приводит следующие цифровые данные: у детей, родившихся с весом 1000 г, кровоизлияния во время родов встречаются в 90% случаев, при весе 1001—1500 г — в 70%, при весе 1501—2000 г — в 35%, 2001—2500 г — в 26,7%. Черепно-мозговые кровоизлияния у недоношенных объясняются функциональной незрелостью, недоразвитием сосудистого аппарата, пониженной свертываемостью крови, низким временем протромбина и др. Наиболее существенным является тот факт, что приспособительные механизмы у них еще недостаточны, поэтому роды и связанные с этим воздействия на плод являются для него непосильной нагрузкой. Смертность недоношенных в результате родовой травмы в 16 раз выше, чем у детей, рожденных в срок.

Переношенность плода представляет еще большую опасность, так как в связи с регрессивными изменениями в плаценте возникает асфиксия плода.

Суммируя данные клинических исследований, посвященных пересмотру понятия «родовая травма» и уточнению границ диагностики этого заболевания, можно сделать два вывода.

1. В возникновении родовой травмы большую роль играет ряд предрасполагающих факторов (как недоношенность или переношенность, внутриутробная асфиксия). В части случаев речь идет о родовой травме, развивающейся у мла-

денцев с явлениями внутриутробной асфиксии или различными пороками развития.

2. Понятие «родовая травма» требует более четкой дифференциации. Необходимо различать асфиксию новорожденного (с внутренними кровоизлияниями и без них) и сочетание асфиксии с механической травмой. Оба эти вывода должны быть учтены при изучении последствий родовой травмы вообще и олигофрении в частности. Они подтверждаются и наблюдениями нашей клиники о роли родовой травмы в происхождении олигофрении. Полученные нами данные показывают, что родовая травма редко является единственным фактором, ответственным за возникновение олигофрении; в большинстве случаев отмечается сочетание вредных факторов, из которых необходимо установить ведущий. Часто наблюдается комбинация родовой травмы с пренатальными и постнатальными вредностями.

При изучении данных развития детей, больных олигофренией, обусловленной родовой травмой, было обращено внимание и на следующий факт. Эти дети очень часто болеют инфекционными болезнями в течение первого года жизни и тяжело переносят эти заболевания. У детей, перенесших родовую травму, даже легко протекающие инфекции (как грипп, ангина) дают мозговые осложнения (данные И. А. Юрковой). Этот факт нетрудно объяснить тем, что у ребенка, перенесшего травму мозга при родах, меняется реактивность, его приспособительные реакции становятся недостаточными, в связи с чем инфекционные заболевания протекают более длительно и часто осложняются поражением центральной нервной системы. Несомненно, что тяжело протекающие инфекции не только препятствуют развитию восстановительных и компенсаторных процессов в посттравматическом периоде, но и сами по себе вызывают новые патогенные воздействия, способствующие психическому недоразвитию.

Таким образом, закономерности формирования клинических проявлений олигофрении, обусловленной родовой травмой, обычно являются сложными. Антенатальные вредности предрасполагают к возникновению родовой травмы, а постнатальные факторы (чаще всего инфекции в первые месяцы жизни) осложняют течение посттравматического периода, тормозят восстановительные процессы.

Клиническим примером множественности факторов, участвующих в возникновении родовой травмы, может служить следующая история болезни.

Мальчик Г., 14 лет. Родители здоровы. Беременность с нефропатией. Роды в течение 3 суток. Родился в тяжелой асфиксии (25 минут). Был слабым, вялым, трое суток не брал грудь, в течение двух недель плохо сосал. В 3 месяца перенес тяжелый токсический грипп и пневмонию; в $1^1/_2$ года—ветряную оспу, в 3 года — паротит, также протекавшие тяжело.

С раннего детства — двигательно беспокойный, крикливый, плохо спал. Ходить начал с $1^1/_2$ лет, первые слова произносить — с 3 лет, фразовая речь — около 7 лет. В школе учится с 8 лет. Учился плохо. Был переведен во вспомогательную школу, там сначала также плохо учился, был расторможен, драчлив. С течением времени поведение несколько упорядочилось. С начала пубертатного возраста начал жаловаться на головную боль, вновь появилась раздражительность, давал аффективные вспышки. В то же время возникла и некоторая критика к своим возможностям: «Хотел бы быть летчиком, но не могу хорошо учиться».

При осмотре: зрачковая анизорефлексия, страбизм, повышение сухожильных рефлексов. Охотно вступает в беседу, но внимание сосредоточивает с трудом. Не может пересказать прочитанный рассказ, не понимает переносного смысла пословиц. Устный счет, механическая память плохие. Физическую работу выполняет лучше, более целенаправленно.

Учитывая анамнестические данные (мальчик при рождении находился в состоянии длительной и тяжелой асфиксии), можно предположить, что причиной психического недоразвития — олигофрении — в данном случае является длительная асфиксия во время родов. В пользу такого предположения говорят и особенности клинической картины — умственная отсталость в данном случае сочетается с церебрастеническим синдромом, мальчик легко утомляется, жалуется на головную боль. Отмечается повышенная раздражительность, двигательная расторможенность, лабильность настроения. Все же природовая асфиксия не является единственной причиной олигофрении в данном случае. Необходимо учесть и значение пренатальной вредности. Как известно, токсикоз во вторую половину беременности, обусловленный нефропатией, является важным патогенным агентом, нарушающим развитие плода. Кроме того, нельзя исключить и патогенное влияние постнатальных инфекций, утяжеляющих течение репарационного периода. Однако ведущим причинным фактором является длительная асфиксия во время родов.

Клиническая картина олигофрении, обусловленная асфиксией во время родов или механической родовой травмой, еще сравнительно мало изучена. Несомненным является лишь то, что здесь речь идет не о простой, а об осложненной форме олигофрении, в клинической картине которой наряду с основными признаками олигофренического слабоумия имеются и остаточные симптомы перенесенной родовой асфиксии или механической родовой травмы. У этих больных часто отмечается повышенная чувствительность к различным раздражителям (особенно слуховым), иногда сенсорные расстройства — нарушение оптико-пространственных восприятий. Они часто жалуются на головную боль, которая возникает обычно реактивно в душной комнате, при перегревании, перемене положения тела или под влиянием умственного и физического напряжения или волнения. Головная боль сопровождается часто вегетативно-сосудистыми симптомами — покраснением или резкой

бледностью и потливостью. У некоторых больных головная боль возникает приступообразно и носит гипертензионный характер.

Нередко отмечаются и остаточные неврологические симптомы: явления спастического тетрапареза (болезнь Литтля), расстройства речи по типу моторной и сенсомоторной алалии, псевдобульбарная дизартрия, недостаточно дифференцированная моторика. У многих больных есть признаки повышенного внутричерепного давления, обнаруживаемые при люмбальной пункции и при рентгенографии черепа.

Интеллектуальный дефект у этих больных достигает различной степени выраженности—от легкой дебильности до тяжелой идиотии. Но в структуре интеллектуальной недостаточности нередко наблюдаются отдельные особенности, которые можно объяснить резким расстройством внимания и снижением памяти. Причем страдает не только смысловая, но и механическая память. Интеллектуальная деятельность этих больных страдает еще и в связи с повышенной истощаемостью, слабостью побуждения, замедленностью психических процессов, а иногда из-за резкой психомоторной расторможенности, неспособности к целенаправленному поведению.

Клинические проявления олигофрении, обусловленной перинатальными вредностями, видоизменяются не только в зависимости от характера повреждения (механическое повреждение мозга или асфиксия), но главным образом от тяжести мозгового поражения и срока, прошедшего со времени травмы.

Как показали наблюдения И. А. Юрковой, у детей, перенесших тяжелую родовую травму, отклонения в развитии появляются сразу после рождения. Эти дети плохо сосут, поздно начинают узнавать родных и интересоваться игрушками. В дальнейшем обнаруживается задержка развития статических и локомоторных функций. Некоторые из них обращают на себя внимание расстройством сна, постоянным криком, двигательным беспокойством. В первые недели (или месяцы) их жизни иногда отмечаются судорожные припадки. Признаки слабоумия у этих детей обнаруживаются очень рано и достигают глубокой степени.

Клиническим примером тяжелой родовой травмы могут служить следующие две истории болезни, в которых речь идет о девочках-близнецах, страдающих олигофренией.

Девочка Ч. Т., 12 лет. Родители здоровы. Четверо детей умерли в раннем возрасте от инфекционных заболеваний. Девочка — от восьмой беременности. На VIII месяце беременности мать упала. Роды за две недели до срока, двойней. Родилась первой, в состоянии синей асфиксии. Вес 2000 г. Первые 3 дня была в тяжелом состоянии: не кричала, плохо согревалась, кожа была бледной, цианотичной. С 4-го дня наблюдались судороги мышц лица и конечностей, ригидность затылка, тахикардия, тахипноэ, одышка, постоянный цианоз вокруг рта, срыгивания с примесью жел-

чи при кормлении, приступы асфиксии, купируемые введением кислорода и кофеина. Появились отеки на руках и животе, парезы лицевого нерва и левой руки, поперхивание при глотании.

На 9-й день сделана спинномозговая пункция. Давление жидкости повышено. Белка 0,33‰; реакция Панди слабо положительная. Эритроциты до 50 в поле зрения, лейкоциты — единичные. С 12-го дня некоторое улучшение состояния, взяла грудь. По выписке из родильного дома была вялой, плохо сосала. Развивалась с задержкой: первые зубы прорезались к 2 годам, ходить начала с 3 лет, отдельные слова произносить — с 3 лет, опрятна — с 4 лет.

В 8 месяцев перенесла тяжелый коклюш с длительными асфиктическими приступами. В период от 3 до 4 лет было 6 судорожных припадков с потерей сознания. В 4 года была впервые стационирована в психиатрическую больницу. В выписке из истории болезни отмечено: плохо понимает обращенную речь, произносит только слово «мама», оживляется при пении, легко плачет; наблюдался судорожный приступ — клонические судороги левых конечностей в течение 2 часов, цианоз, саливация, появление на коже живота красных пятен, после 4 лет припадки прекратились, с 9 лет учится во вспомогательной школе.

При осмотре в 11½ лет: бледная, пониженного питания. Начало полового метаморфоза. Страбизм, мышечная гипотония, неуверенная походка, адиадохокинез. Малодифференцированная мимика. Грубых нарушений праксиса не отмечается, но задания выполняет неловко, плохо включается в действие. Вялая, медлительная. Речь бедная, маломодулированная. Испытывает трудности при осмыслении: ограничивается перечислением деталей, не понимая содержания картинки, рассказа. Читает по складам, считает до 50, причем на наглядных пособиях. При усложнении задания теряется, с трудом переключается на новое. Любит помогать по хозяйству. Ласковая, добрая. Плачет, заметив слезы на глазах у матери.

Второй близнец — девочка Ч. Л., 12 лет. В связи с поперечным положением плода был произведен поворот на ножку. Тяжелая белая асфиксия длительностью 8 минут. Оживление: отсасывание слизи, ванны по Легенченко, кофеин, цититон подкожно. Вес 2800 г. Состояние после рождения крайне тяжелое: парез лицевого нерва и обеих рук, судороги мышц конечностей и лица. Цианоз и повторные приступы асфиксии в течение 9 дней. С 10-го дня — постепенное улучшение состояния. Развитие с задержкой: первые зубы в 1½ года; сидеть начала к году, ходить — с 4 лет. До 5 лет не могла жевать, поперхивалась твердой пищей.

До года перенесла коклюш средней тяжести, после года — ветряную оспу. С 3 до 4 лет — развернутые судорожные припадки, ежедневные, тяжелые. С раннего возраста плохой сон.

При осмотре в 4 года: микроцефалия (окружность головы 47,5 см), страбизм. Тонус мышц повышен. Не интересуется игрушками. Бессмысленно смеется, кричит.

При осмотре в 11½ лет: по физическому развитию превышает возраст. Законченный половой метаморфоз (менструации с 11 лет). Страбизм, атактическая походка. Психическое состояние: не проявляет интереса к окружающему, стереотипно раскачивается, что-то бессмыленно бормочет. Временами беспричинно возбуждается, бегает по кабинету, кричит, становится злобной, агрессивной, может ударить, укусить. Отмечается насильственный смех или плач. Реагирует на свое имя. Повторяет отдельные слова. Понимает только простые инструкции: показывает части тела. Точные движения в руках невозможны: не может держать ложку, карандаш.

В этих двух историях болезни речь идет о тяжелой родовой травме с длительной асфиксией. Тяжесть мозгового поражения объясняется рядом факторов.

1. Нарушение внутриутробного развития. Это особенно ясно выступает у второй девочки, у которой отмечаются явления микроцефалии и ряд других признаков диспластического телосложения.

Внутриутробная недостаточность имеется, по-видимому, и у первой девочки: во время беременности у матери был ушиб живота. Нельзя исключить и семейную патологию: четверо детей умерли в раннем детстве.

2. Тяжесть асфиктического состояния, которое было более резко выражено у второй девочки-близнеца (белая асфиксия). Но и у первой девочки асфиктическое состояние было длительным (в течение недели у ребенка отмечались сердечные расстройства, отеки, менингеальные явления, судорожные состояния, парез лицевого нерва и руки). Все это говорит о возможности внутричерепных кровоизлияний и кровоизлияний в вещество мозга.

3. Асфиктическое состояние у второй девочки сочеталось с механической родовой травмой (ягодичное предлежание; операция поворота на ножку). Наличие механической травмы у первой девочки менее доказуемо, но также не может быть исключено.

Клинические проявления психического недоразвития у обеих девочек обнаружились очень рано: замедленный темп развития статических и локомоторных функций, резкая задержка развития речи, выраженный интеллектуальный дефект, который у второй девочки достигает степени идиотии. На основании клинических проявлений можно заключить, что речь идет об осложненной форме олигофрении с обилием дополнительных симптомов. Эти дополнительные признаки более резко выражены у второй девочки (приступообразно наступающие состояния возбуждения, немотивированное расстройство настроения дисфорического характера, насильственный смех, плач и пр.).

У первой девочки дополнительные признаки проявляются в церебрастеническом синдроме, неспособности напряжения, повышенной плаксивости и в неврологических симптомах (левосторонний гемисиндром и односторонний характер судорог). Клинические данные позволяют предположить, что в патогенезе этих болезненных состояний наряду с признаками недоразвития головного мозга есть и остаточные явления разрушительного процесса, вызванного тяжелым асфиктическим состоянием, внутричерепными кровоизлияниями и механическим повреждением.

В менее тяжелых по течению формах олигофрении признаки недоразвития проявляются нередко в более поздние сроки — в конце дошкольного или в младшем школьном возрасте, когда яснее обнаруживается неспособность детей к

обучению. У больных с менее резко выраженным слабоумием легче выявить те особенности интеллектуального дефекта, которые являются более или менее типичными для больных, перенесших родовую травму: резкое снижение механической памяти (неспособности запомнить учебный материал и удержать в памяти даже то, что они хорошо поняли), повышенная истощаемость, неравномерная работоспособность. Дети с трудом заучивают стихотворение, ничего не могут рассказать о только что прочитанном. Понятно, что такой дефект механической памяти является особенно пагубным для больных олигофренией, у которых обычно степень успеваемости в школе находится в большой зависимости от способности к механическому заучиванию. Непоследовательность мышления у этих больных также зависит от быстрой истощаемости и слабости напряжения: они как бы «выключаются» на более или менее продолжительный срок и теряют нить мысли.

В школьном возрасте обнаруживаются более отчетливо и типичные особенности поведения этих детей. На астеническом фоне нередко возникают состояния двигательного беспокойства, которые часто носят немотивированный характер и ликвидируются лишь тогда, когда улучшается общее физическое состояние ребенка и повышается его тонус. Для этих больных также характерна повышенная обидчивость, раздражительность с наклонностью к аффективным взрывам, которые часто заканчиваются астеническим состоянием, плаксивостью. При повышении грубых влечений дезорганизация поведения у этих больных носит более тяжелый характер и чаще появляются признаки психопатоподобного поведения. У этих детей деятельность страдает не только из-за интеллектуального дефекта, но и в связи с повышенной утомляемостью, легкой истощаемостью, неорганизованностью их поведения, постоянной откликаемостью на посторонние раздражители, двигательным беспокойством, а иногда вследствие большой вялости, пассивности и отсутствия побуждения к деятельности.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик Г., 13 лет. Беременность у матери протекала нормально. Роды в ягодичном предлежании с длительной асфиксией. В первую неделю ребенок был вялым, плохо сосал, трижды наблюдались судорожные припадки. В течение первого года жизни перенес ряд тяжелых инфекций (пневмонию, затем подряд: тяжелую форму дизентерии, корь, коклюш, ветряную оспу). Развивался с задержкой: ходьба — с $1^1/_2$ лет, речь — с 3 лет. Учиться начал с 7 лет, первый класс дублировал и был переведен во вспомогательную школу. И там не усваивал арифметику, был отвлекаем, двигательно растморможен, драчлив. С началом пубертатного периода стал еще более грубым, агрессивным, легко давал аффективные вспышки, во время которых бил стекла, дрался.

При осмотре: высокого роста, астенического телосложения, начало полового метаморфоза. Нистагм, неустойчивость конвергенции, повышение сухожильных рефлексов. Психическое состояние: двигательно расторможен, временами груб, драчлив, крайне отвлекаем. Внимание мог сосредоточить на очень короткий срок, быстро утомляется, становится вялым, сонливым, бросает начатую работу. Учебный материал запоминает с большим трудом. Больше всего страдает способность к отвлеченному мышлению: различие и сходство устанавливает по несущественному признаку, не удается устный счет.

Из приведенных данных явствует, что клинические проявления олигофрении, обусловленной родовой травмой, хотя и разнообразны, но все же имеют ряд общих признаков, которые можно считать более или менее типичными для больных, перенесших закрытую травму головы. Но важно отметить, что эти типичные черты проявляются не в основных, а в дополнительных симптомах олигофрении (повышенная истощаемость, легкая утомляемость, приступы головной боли и головокружений). Есть некоторые особенности и в структуре интеллектуального дефекта у этих больных, так как нарушение внимания и механической памяти у них более резко выражены, чем при других формах олигофрении.

У отдельных больных отмечаются расстройства памяти по типу амнестической афазии. Обращает на себя внимание и неравномерная работоспособность этих детей. Нередко отмечаются и особые состояния вялости и пассивности, чередующиеся с состояниями психомоторной расторможенности.

При изучении особенностей олигофрении, обусловленной перинатальными факторами, встает важный вопрос: можно ли строго разграничить отдельные варианты олигофрении в зависимости от ведущего патогенного фактора — асфиксии новорожденных или механической травмы во время родов?

Этот вопрос о дифференциации клинических проявлений механической родовой травмы и асфиксии новорожденных ставился в исследованиях акушерской клиники. Однако и в остром периоде не всегда легко решить, преобладают ли признаки механического повреждения головы или тяжелой асфиксии, так как и механическая травма сопровождается асфиксией. Кроме того, в клинической картине асфиксии новорожденного и механической родовой травмы есть много общего (резкая бледность или цианоз, сомнолентность, мышечная гипотония, слабость глотательного и сосательного рефлексов и др.).

Некоторые авторы ставили себе задачу определить диагностические критерии механической родовой травмы. Wichers считал типичным для родовой травмы наличие спонтанного нистагма. Vilpu отметил у новорожденных, перенесших родовую травму, молниеносное поднятие рук и вздрагивание, Tiele — помутнение роговицы. Catel предложил определять раз-

ницу в содержании билирубина спинномозговой жидкости и крови (коэффициент билирубина). Последний признак является более достоверным, но в родильном доме его часто трудно установить.

Для дифференциального диагноза между асфиксией новорожденного и механической травмой принимается во внимание и течение родового акта. Л. С. Персианинов подчеркивает, что затяжные роды с длительным безводным промежутком, длительное стояние головы в родовых путях, так же как и стремительные роды, указывают на возможность механической родовой травмы. Об этом же говорят и данные о применении оперативного вмешательства (акушерские щипцы, поворот на ножку). При чистой асфиксии все эти патогенные факторы могут отсутствовать.

Вопрос о разграничении асфиксии новорожденных и механической родовой травмы головы разрешается и на основании патологоанатомических данных.

В морфологической характеристике патологических изменений, наблюдающихся при асфиксии новорожденных и механической травме мозга, есть и некоторые общие признаки (наличие множественных кровоизлияний в головном мозгу и внутренних органах) и ряд существенных отличий. При механической травме чаще всего имеет место сдавление теменных костей, следствием чего являются разрывы сосудов, чаще всего венозных. Имеются места, где чаще наблюдаются кровоизлияния при механической травме: в продольном и поперечном мозговых синусах, в серповидном отростке, в мозжечковом намете, в твердой мозговой оболочке, в паутинной оболочке, реже в желудочках мозга и в мозговой субстанции. Субарахноидальные кровоизлияния преобладают в своде черепа по обе стороны продольного синуса, а также на основании черепа и в области мозжечка.

При гистологическом обследовании различными авторами в остром периоде кровоизлияния были обнаружены очаги в оливах, мозжечке, таламусе и продолговатом мозгу, рубцовые сращения твердой мозговой оболочки с черепным сводом, образование мембран, диффузные и ограниченные склерозы, очаги размягчения, порэнцефалия, гидроцефалия и др.

Различные проявления родовой травмы были суммированы Zacherle по следующей схеме.

1. Кефалогематома, обусловленная сдавлением черепных костей. Здесь имеются эпидуральные гематомы. Вредоносное воздействие на мозг сравнительно невелико. Только в тех случаях, когда кровоизлияние распространяется во внутрь и оказывает давление на жизненно важные центры, может наступить смерть.

2. Наиболее часто наблюдаются субдуральные кровоизлияния ($^2/_3$ всех интракраниальных кровоизлияний). Чаще всего кровоизлияние в области серповидного отростка или разрывы вен намета мозжечка и большой вены Галена. Нередко наблюдаются кровоизлияния в переднюю или заднюю

черепную ямку. При сдавлении продолговатого мозга может наступить смерть. Чистые инфратенторальные кровоизлияния дают незначительные явления.

3. Лептоменингеальные кровоизлияния чаще бывают у недоношенных, слабых детей. Череп мягкий, эластические волокна недостаточно развиты.

При асфиксии, не осложненной механической травмой, преобладают более диффузные равномерные изменения нервных клеток. Наиболее пораженными участками являются кора головного мозга (особенно слои 3 и 4), а также клетки Пуркинье мозжечка, аммонова рога и подкорковых узлов.

Таким образом, в исследованиях клиницистов (акушеров психиатров и невропатологов) и патологоанатомов есть ряд данных, позволяющих дифференцировать состояния асфиксии и проявления механического повреждения мозга во время патологических родов. Но эти данные еще недостаточно разработаны для того, чтобы быть использованными в каждом конкретном случае повседневной клинической практики.

Еще труднее решить вопрос о критериях дифференциации проявлений асфиксии новорожденных и механического повреждения мозга на основании психопатологической картины отдаленных последствий родовой травмы. В настоящее время мы не обладаем достаточными клиническими наблюдениями для исчерпывающего ответа на этот вопрос. Затруднения возникают еще в связи с тем, что в клинической практике очень редко встречаются «чистые» формы; чаще всего наблюдаются сочетания механической родовой травмы с асфиксией. Кроме того, нередко отмечаются и дополнительные пренатальные и постнатальные вредности.

Все же можно отметить, что в том случае, когда речь идет о более «чистой» форме асфиксии без механической травмы мозга, клиническая картина менее сложна и более однотипна, доминируют астенические проявления, часто сочетающиеся с некоторой вялостью, слабостью побуждения и замедленностью психических процессов. Наблюдается эмоциональная лабильность, малая выносливость, дети очень быстро устают не только от умственной, но и от физической работы. Состояния резкого психомоторного возбуждения, аффективные взрывы, расторможение грубых влечений, наблюдающиеся у больных после механической травмы мозга, у них обычно не бывают (даже при наличии асфиксии с внутричерепными кровоизлияниями). Диагностическое значение имеют и данные неврологической картины. Выраженные очаговые симптомы, спастические тетрапарезы и гемипарезы, парезы черепномозговых нервов, гиперкинезы, нистагм, судорожные состояния чаще наблюдаются при механической травме мозга.

Наблюдения нашей клиники об особенностях интеллектуальных нарушений у детей, перенесших асфиксию при рожде-

нии, были обобщены в работе Е. М. Мастюковой. Автор изучал эти особенности методом активного катамнестического наблюдения детей, которым в одном из родильных домов Москвы был поставлен диагноз асфиксии или родовой травмы. В течение 2 лет эти дети неоднократно обследовались. Всего было обследовано 150 детей в возрасте 1—14 лет. На основании анамнестических данных об этих детях, анализа историй болезни родильных домов, изучения клиники острого периода автор стремился разрешить вопрос, какой патогенный фактор является ведущим в каждом наблюдении: длительная асфиксия или механическая родовая травма.

В зависимости от ведущего патогенного фактора все больные были разделены на две группы. Первая—100 детей, у которых ведущим патогенным агентом была асфиксия при рождении; вторая — 50 детей, у которых было сочетание асфиксии с механической родовой травмой. Сопоставляя данные психоневрологического обследования детей, автор пришел к выводу, что частота интеллектуальных нарушений и их характер были неодинаковыми в первой и второй группах. В первой группе интеллектуальные нарушения были отмечены только у 9 детей и возникали лишь при длительном кислородном голодании (более 10 минут). Нарушения интеллектуальной деятельности у этих детей проявлялись в плохой концентрации внимания, недостаточной способности к напряжению и в слабости побуждения. Динамика интеллектуального развития у этих детей была благоприятной и к 7 годам дети догоняли своих сверстников. Выраженные формы олигофрении у детей, перенесших асфиксию при рождении, встречались редко и только при наличии внутриутробной асфиксии.

Во второй группе интеллектуальные расстройства наблюдались у 7 из 50 человек и проявлялись чаще всего в олигофреническом слабоумии. У этих больных были резко выражены расстройства внимания и снижение памяти. Нередко отмечались нарушения речи и двигательные расстройства, спастический тетрапарез. Некоторые из этих детей хуже приспособляются к ситуации, деятельность их более резко нарушена. Дифференциальный диагноз с органической деменцией у таких больных очень затруднителен.

Учитывая все сказанное в данной лекции о множественности факторов, участвующих в возникновении родовой травмы, в каждом конкретном случае требуется решить вопрос, какие патогенные факторы имеют преимущественное значение в этиологии олигофрении у данного больного: перинатальные, пренатальные или постнатальные. Для правильного разрешения этого вопроса имеют некоторое значение и данные о физическом состоянии больного. Наличие выраженной диспластичности телосложения, врожденных пороков костной

системы, пороков сердца и органов зрения и слуха дает основание предположить, что в патогенезе олигофрении большую роль играет патология внутриутробного развития.

При олигофрении перинатального и постнатального происхождения проявления дисплазии менее резко выражены. Но значительно чаще, чем при врожденных формах, наблюдаются остаточные неврологические симптомы как очаговые, так и общемозговые. В психопатологической картине остаточные явления после перенесенного мозгового поражения также более резко выражены, чем при врожденных формах олигофрении.

Труднее отграничить перинатальные и постнатальные формы олигофрении. Диагностическое значение в этих случаях имеют данные раннего развития этих детей. Как указано было выше, у детей, страдающих олигофренией, обусловленной родовой травмой, уже в первые недели и месяцы жизни отмечается ряд особенностей: они очень вялы, ослаблены, плохо сосут, отмечается ряд неврологических симптомов, иногда судорожные припадки. Развитие моторики и речи у них обычно задержано. Тогда как у больных олигофренией, заболевших в постнатальном периоде, развитие часто происходит своевременно, навыки теряются в дальнейшем после перенесенных заболеваний (наблюдения И. А. Юрковой).

Таким образом, анализ клинической картины олигофрении, обусловленной родовой асфиксией и механической родовой травмой, вскрывает некоторые особенности, зависящие от преимущественной этиологии. Однако для разрешения этого вопроса требуются дальнейшие клинические наблюдения. Чтобы разрешить этот вопрос, нельзя пользоваться только данными, полученными путем ретроспективного анализа анамнестических сведений. Необходимо изучение динамики клинических проявлений у детей, перенесших родовую травму или родовую асфиксию. Эти исследования должны проводиться психиатрами и невропатологами в тесном контакте с акушерами и педиатрами.

Динамические наблюдения необходимы и для организации правильных лечебных и профилактических мероприятий. Дети, перенесшие тяжелую родовую травму, должны находиться на учете в психоневрологическом кабинете. Необходимо проводить дегидратационную, стимулирующую или седативную терапию.

При организации профилактических мероприятий необходимо учесть, что в возникновении родовой травмы и асфиксии большую роль играют и антенатальные вредности (обусловливающие внутриутробную асфиксию). Поэтому основной задачей является профилактика внутриутробных поражений и асфиксии плода, которая должна проводиться в женской консуль-

тации. Немалое значение для предупреждения последствий родовой травмы вообще и олигофрении в частности имеют условия, в которых проходит репарационный период. Хороший уход за ребенком, предупреждение инфекционных заболеваний на первом году жизни благоприятствуют регредиентности травматического повреждения.

Профилактика олигофрении, как и других последствий родовой травмы, тесно связана с улучшением постановки всего дела родовспоможения, выбора правильных методов оживления детей с асфиксией при рождении и со всеми мероприятиями, которые проводятся по охране здоровья беременной и ребенка в первые годы жизни.

Лекция 14

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ОЛИГОФРЕНИИ, ОБУСЛОВЛЕННОЙ ИНФЕКЦИЯМИ И ТРАВМАМИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ

Одной из важных причин олигофрении являются инфекции и травмы центральной нервной системы в первые годы жизни. Однако в настоящее время еще нет точных данных о частоте олигофрении постинфекционного или посттравматического происхождения. Имеющиеся данные, полученные ретроспективным путем (на основании анализа анамнестических сведений), нельзя считать достоверными, так как очень часто в анамнезе детей, страдающих олигофренией, наряду с перенесенной инфекцией или черепномозговой травмой отмечается и ряд других патогенных агентов, могущих обусловить недоразвитие головного мозга. Более надежным является проспективный метод — метод длительного активного наблюдения над детьми, перенесшими тяжелые инфекции и травмы центральной нервной системы, в первые годы жизни.

Нет также единства мнений по вопросу о том, какие из общих инфекций у детей чаще осложняются церебральными поражениями и могут быть причиной олигофрении. По мнению М. О. Гуревича, энцефалиты наиболее часто наблюдаются при гриппе, кори и скарлатине, тогда как Экштейн подчеркивает, что после дифтерии и скарлатины энцефалиты встречаются сравнительно редко. К. Бенда на основании анализа 2155 амбулаторных карточек приходит к выводу, что энцефалиты чаще наблюдаются при кори, пневмонии и коклюше.

Неразрешенным остается вопрос, какие из первичных энцефалитов и менингитов приводят к недоразвитию головного мозга. Можно считать лишь установленным, что менингиты сравнительно реже, чем энцефалиты, являются причиной психического недоразвития. Так, А. А. Волянский, изучая катамнез 92 детей, перенесших цереброспинальный менингит,

лишь у двух отмечал стойкую задержку психического развития. Понятно, что опасность возникновения интеллектуального дефекта тем больше выражена, чем тяжелее протекает инфекция. При наличии распространенных воспалительных и дегенеративных изменений нервной ткани, при множественных поражениях сосудов мозга и последующих размягчениях психическое недоразвитие встречается относительно чаще, чем при ограниченных мозговых поражениях.

Имеет значение и преимущественная локализация болезненного процесса, его распространенность в коре больших полушарий. Как известно, энцефалиты с преимущественной локализацией в подкорковых ганглиях значительно реже, чем корковые энцефалиты, приводят к выраженному слабоумию. Тем не менее отнюдь не всегда даже после тяжело протекающего инфекционного мозгового заболевания, локализованного в коре больших полушарий, в дальнейшем наступает аномалия психического развития.

Большинство авторов, изучавших условия, способствующие возникновению тяжелых последствий после перенесенных мозговых инфекций, приходит к выводу, что решающую роль играет время начала заболевания, т. е. на каком этапе онтогенеза головного мозга оно было. В том случае, когда мозг поражается внутриутробно или в первые годы жизни ребенка, дальнейшее психическое развитие ребенка нередко задерживается, несмотря на строго очаговый характер заболевания. Циген пишет, что у детей очаговые заболевания различной природы (тромбоз, кровоизлияние, энцефалит) в 20% сочетаются с общим недоразвитием психики.

М. О. Гуревич и А. Б. Клебанова, обобщая данные о последствиях параинфекционных энцефалитов у детей, приходят к выводу, что при любой локализации болезни тяжелый интеллектуальный дефект наблюдается главным образом у детей, заболевших в раннем возрасте.

Э. И. Ямпольская, И. М. Сысоева и С. Л. Кипнис на основании своих клинических наблюдений над детьми, страдающими различными нейроинфекциями, приходят к выводу о большой роли возрастной реактивности в формировании клинической картины менингита или энцефалита как в острой стадии, так и в отдаленном периоде. Наиболее отчетливо выступает влияние возрастного фактора у детей раннего возраста (до 2 лет). Менингеальные симптомы у них выражены слабее и степень внутричерепной гипертензии меньше, чем у детей старше 2 лет. Но у них и при менингитах в процесс быстро вовлекалось мозговое вещество. У детей до 1 года процесс принимал диффузный характер и нередко заканчивался физической отсталостью, двигательным расстройством и слабоумием.

С. Я. Рабинович придает большое значение хроногенной локализации (по Фейхтвангеру). Автор доказывает путем клинических примеров, что больной ребенок, страдающий оптической агнозией, в связи с перенесенной инфекцией центральной нервной системы производил впечатление глубоко слабоумного, тогда как у взрослого человека оптическая агнозия (в связи с пулевым ранением) оказывается для посторонних малозаметной. Эти положения были очень хорошо представлены в работах Л. С. Выготского, в которых он утверждал, что одни и те же локальные поражения одних и тех же первичных зон у ребенка и взрослого различно отражаются на дальнейшей судьбе больного. Поражения слуха в результате постнатального инфекционного заболевания ребенка в доречевом периоде развития обусловливают глухонемоту, у взрослого человека поражение слуха не сопровождается потерей речи и не нарушает в такой степени его социальный контакт. Таким образом, роль возрастной реактивности проявляется не только в острой стадии заболевания, но и в картине отдаленных его последствий.

Тип морфологической реакции на те или другие вредности также меняется в зависимости от возраста больного: чем моложе ребенок, тем меньше локализована реакция мозга на инфекционный агент, тем чаще отмечаются явления некротического распада с последующей порэнцефалией (см. лекцию 4). Возрастной реактивностью в какой-то мере определяется и преимущественная локализация инфекционного процесса. Хорошо известно, что молодые в онтогенетическом отношении мозговые системы, не закончившие своего формирования в момент начала болезни, чаще других вовлекаются в болезненный процесс. Наиболее тяжелые последствия возникают в том случае, когда поражаются именно те системы, которые на данном возрастном этапе находились в стадии дифференциации.

Такие же закономерности возникновения олигофрении отмечаются и тогда, когда речь идет о **последствиях перенесенной в раннем детстве черепно-мозговой травмы.** При изучении анамнеза детей, страдающих олигофренией, указания на перенесенные травмы головы в раннем постнатальном периоде отмечаются относительно реже, чем данные о перенесенных инфекциях. Особенности клинических проявлений олигофрении, обусловленной травмой головы в первые годы жизни, еще мало изучены. С. Я. Рабинович отмечает, что лишь у некоторых детей, страдающих олигофренией в связи с постнатальной травмой головы, отмечается большая неустойчивость, неспособность к длительному напряжению, быстрая утомляемость, головная боль, резко выраженный вазовегетативный синдром.

Л. В. Динерштейн, А. П. Соколова и А. М. Ширман приводят клинико-морфологические данные о ребенке 4 лет, перенесшем в 9-месячном возрасте закрытую черепно-мозговую травму.

Приводим краткую выписку из истории болезни этого ребенка.

Из анамнеза известно лишь, что родители здоровы. На VI месяце беременности мать упала с высоты 2 м; было маточное кровотечение. Роды срочные, длительные, оказывалось ручное акушерское пособие. После рождения наблюдались кратковременные приступы асфиксии. Первые 9 месяцев ребенок развивался правильно. После падения с печи высотой около 2 м трое суток был без сознания. После травмы развитие ребенка сразу приостановилось, потерял ранее приобретенные навыки, появились судорожные припадки. В 1 год 7 месяцев, когда ребенок был принят в детский дом для детей с органическими поражениями нервной системы, у него отмечались: микроцефалия, слабоумие в степени идиотии, спастический тетрапарез. В течение 2 лет состояние мальчика не улучшалось, отмечались частые судорожные припадки. За 2—3 месяца до смерти перестал принимать пищу, появились трофические расстройства. Смерть наступила при явлениях упадка сердечной деятельности.

Патологоанатомический диагноз: последствия черепно-мозговой травмы, гидроцефалия со множественными крупными и мелкими кистозными полостями в лобных, теменных и затылочных долях полушарий головного мозга, атрофия мозга с атрофической микрогирией центральных, теменных и затылочных областей. Фиброз и отек мягких мозговых оболочек, фиброз сосудов мозга. Двусторонняя слипчивая очаговая пневмония. Паренхиматозная дистрофия внутренних органов. Общее истощение. При микроскопическом обследовании в сером и белом веществе больших полушарий было обнаружено большое количество очагов некроза.

Интерес представленных клинико-морфологических данных заключается в том, что здесь ясно выступает остановка психического развития сразу после травмы. Речь идет о приобретенном слабоумии. Но установить различие между признаками недоразвития психики и ее распада при таком глубоком интеллектуальном дефекте не представляется возможным. Неблагоприятное течение здесь может быть объяснено не только тяжестью травмы, но и особенностями возрастной реактивности нервной системы у ребенка раннего возраста.

При анализе клинических проявлений олигофрении, обусловленной ранними постнатальными инфекциями и травмами, можно отметить ряд особенностей, отличающих эти формы от врожденного слабоумия. В нашей клинике эти особенности изучались И. А. Юрковой. Автор отмечает, что в общем облике этих детей отсутствует характерная для врожденных форм олигофрении диспластичность телосложения и деформация строения черепа. Они более гармонично сложены, мимика их более живая и выразительная. В то же время у некоторой части больных отмечаются те или другие эндокринные нарушения (гипоплазия половых органов, задержка появления вторичных половых признаков, неравномерное и избыточное отложение жира, умеренное увеличение щитовидной железы).

Характерным для этих больных являются жалобы на своеобразную головную боль, которая иногда возникает приступообразно, сопровождается рвотой или резкой бледностью и потливостью. У некоторых детей головную боль можно было объяснить ликворной гипертензией. При люмбальной пункции спинномозговая жидкость вытекала под повышенным давлением, иногда струей, отмечалось пониженное содержание белка в ликворе. При рентгенографии головы обнаруживались отчетливые признаки гидроцефалии (усиление рисунка сосудистых лож и пальцевых вдавлений).

В психопатологической картине у этих больных наряду с характерными для олигофрении признаками (бедный запас сведений, низкий уровень процесса обобщения и отвлечения) наблюдается и ряд дополнительных симптомов. Из них наиболее типичными для этих больных являются симптомы церебрастении, неспособность к напряжению и усилию: после короткого периода работы они устают и сидят в классе с отсутствующим видом. В связи с легкой истощаемостью им очень трудно сосредоточиться даже на доступных их пониманию заданиях. Некоторые из них тяжело переживают свои неудачи в занятиях, чувствуют свою неполноценность, жалуются на головную боль, возникающую при умственной работе, а иногда и при физическом труде. Наряду с расстройством умственной работоспособности у этих больных отмечаются и своеобразные нарушения памяти, причем нередко у них страдает не только смысловая, но и механическая память. Они очень плохо запоминают текущие события и плохо воспроизводят прошлое. Эти дети с трудом заучивают стихотворения, выученные стихи сейчас же забывают, плохо запоминают собственные имена. Родители и педагоги постоянно подчеркивают наличие грубых расстройств памяти у этих детей. Одна мать жалуется, что не может послать дочь 14 лет за покупками, так как по дороге девочка забывает все, что ей поручили.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка Е., 14 лет. Родители здоровы. Беременность, роды нормальные. Ребенок до года развивался без отклонений. В возрасте около года девочка перенесла очень тяжелый токсический грипп, вскоре после него — длительную диспепсию и пневмонию. С 4 до 5 лет — коклюш, ветряную оспу и корь. В 6 лет была обнаружена туберкулезная интоксикация. После перенесенных на первом году инфекций девочка резко ослабела, стала отставать в развитии: ходить начала с 3 лет, первые слова произносить — около 4 лет. Была вялой, пассивной, не играла со сверстниками. В школе — с 8 лет. Не понимала объяснений учителя, через год была переведена во вспомогательную школу. Там с трудом научилась читать, не умела решить элементарную задачу. Особенно плохо запоминала: не могла повторить предложение, выучить стишок. Быстро утомлялась, плакала. Была дисциплинирована, старательна. В течение последнего года стала более устойчивой в работе.

При осмотре: бледна, питание понижено. Небольшая асимметрия сухожильных рефлексов. Пассивна, вяла, жалуется на головную боль, особенно при жаре, духоте, во время занятий. Запас сведений очень мал. Не понимает смысла прочитанного, не удается отвлеченный счет. Нет понятий «до» и «после».

В клинической картине данного заболевания наряду с основными симптомами олигофренического слабоумия отмечается ряд дополнительных признаков: выраженные астенические явления, утомляемость во время работы, резкое снижение механической памяти. В течение последнего года астенические симптомы бледнеют и работоспособность улучшается. Причиной олигофрении в данном случае является тяжелый грипп, перенесенный в раннем детстве. В развитии патологического состояния большое значение имеет то обстоятельство, что восстановление здоровья после гриппа нарушалось последующими заболеваниями (ряд инфекций, диспепсия, туберкулезная интоксикация).

Клинические особенности олигофрении инфекционного происхождения не исчерпываются признаками астенического состояния и неспособности к умственному напряжению. У многих больных на астеническом фоне развивается ряд других клинических симптомов, в связи с чем работоспособность этих детей еще более страдает. Наблюдается повышенная возбудимость, суетливость, двигательное беспокойство. Дети школьного возраста не могут оставаться в покое более 10—15 минут, двигательно расторможены, начинают вертеться на месте, стремятся убежать из класса. Наличие такого немотивированного и бесцельного двигательного беспокойства иногда отмечается и самими больными. Один из них, мальчик 11 лет, жаловался, что ему трудно сидеть и стоять, хочется бегать. Естественно, что работоспособность у таких больных очень низкая, они не только быстро устают, но и совершенно неспособны сосредоточить внимание. Они с трудом уживаются в детском коллективе в связи с повышенной эмоциональной возбудимостью, легко раздражаются и по малейшему поводу вступают в драку. Трудности воспитания этих детей в коллективе объясняются еще и наличием другой характерной особенности этих больных — это назойливость, стремление ко всем приставать, без злобы, без всякой цели. В этой «приставучести» есть элементы насильственности. Таких больных очень трудно остановить, они упорно стремятся кого-то подразнить и не успокаиваются, пока не выполнят задуманное. Расстройство поведения принимает более грубый характер при наличии патологически повышенных влечений.

Клиническим примером повышенного двигательного беспокойства при олигофрении постинфекционного происхождения может служить следующая история болезни.

Мальчик Р., 11 лет. Родители, братья здоровы. Беременность, роды без отклонений. До 8 месяцев ребенок развивался правильно. В 8 месяцев перенес тяжелый коклюш с эпилептиформными проявлениями, длившийся 2 месяца с последующей пневмонией. Перестал сидеть, ходить, понимать знакомые слова. Мало реагировал на окружающее. Ходить начал лишь после 2 лет, отдельные слова произносить — к 3 годам. С 5-летнего возраста раздражителен, плаксив, обидчив, не мог играть с детьми. В школе — с 8 лет. За 2 года не научился читать, решать элементарные задачи, не запоминал прочитанного. При интеллектуальной работе был крайне пассивен, невнимателен, быстро уставал. Был переведен во вспомогательную школу. Там проявлял активность в физическом труде, любил дежурить, но при любой работе быстро истощался. Был двигательно беспокоен, суетлив, иногда груб и непослушен.

При осмотре в клинике: бледен; ожирение, особенно на груди, животе, бедрах. Крупный бугристый череп окружностью 53 см. Асимметрия носогубных складок и сухожильных рефлексов. Дифференцированные движения несколько затруднены. Краниограмма — норма.

Психическое состояние. Живая выразительная мимика. Заявляет врачу, что устал сидеть, «хочется бегать». В отделении в постоянном движении, переходит от одной игры к другой, мешает детям. Ко всем пристает, всех дразнит. Легко раздражается сам, в аффекте цинично бранится, временами негативистичен, злобен. На классных занятиях через 15—20 минут начинает вертеться на стуле, жаловаться на усталость, головную боль. Логические процессы на низком уровне: сравнивает предметы по несущественным признакам; в классификации исходит из случайных ситуационных связей. Не понимает смысла элементарного сюжетного рассказа.

И в данном наблюдении диагноз олигофрении не вызывает сомнений, так как основные признаки олигофренического слабоумия занимают ведущее место в клинической картине. Остаточные явления перенесенных инфекций (коклюш с мозговыми явлениями, воспалением легких) здесь проявляются в повышенной эмоциональной возбудимости, раздражительности, в двигательном беспокойстве. Все эти симптомы развиваются на фоне некоторой вялости и повышенной истощаемости.

Из приведенных историй болезни видно, что клиническая картина олигофрении, обусловленная постнатальными инфекциями и травмами центральной нервной системы, характеризуется рядом дополнительных синдромов: церебрастенией, психопатоподобным поведением, немотивированными или спонтанно возникающими колебаниями настроения, чередованием состояний вялости и апатии с чрезмерной подвижностью и суетливостью. У некоторых больных наблюдаются грубые расстройства внимания и памяти, нарушения временных представлений, динамического праксиса, а иногда также дисграфические и дислексические явления.

Вопрос о критериях распознавания этой формы олигофрении, ее отграничения от органической деменции, находится еще в стадии изучения. Как показали наши клинические наблюдения, диагностические затруднения возрастают в том случае, если в патогенезе остаточных явлений после перене-

сенной инфекции доминируют очаговые поражения (преимущественно в лобных отделах, в подкорковых узлах или гипоталамической области) и если резко выражены признаки гидроцефалии и гипертензии.

В клинической картине олигофрении у таких больных появляется ряд дополнительных патологических явлений, определяющих иногда приступообразное течение: а) эпизодически наступающие приступы немотивированного возбуждения; б) дисфорические состояния; в) смена эйфорических и депрессивно-дистимических состояний. Расстройство поведения принимает более грубый характер в связи с расторможенностью влечений, и деятельность этих больных резко нарушается.

Дифференциальный диагноз с органической деменцией в таком случае становится сложным (см. лекцию 21). Только динамическое наблюдение позволяет разрешить этот вопрос. Нужно отметить, что динамика клинических проявлений у этих больных более разнообразна, чем при врожденных формах олигофрении, так как она определяется не только возрастной эволюцией, но и патогенетическими особенностями постпроцессуальных остаточных явлений. У части больных остаточные явления имеют функционально-динамический характер и более или менее обратимы. Интеллектуальные нарушения, связанные с астенией и двигательным беспокойством, постепенно сглаживаются, улучшается работоспособность, нормализуется поведение; остаются лишь характерные признаки олигофренического слабоумия. Существуют и другие варианты остаточных явлений, характеризующиеся стойкими структурными нарушениями в различных отделах головного мозга. Многие из этих больных хуже приспособляются к жизни, деятельность их больше страдает, чем у больных с врожденной формой олигофрении.

Диагностические затруднения могут возникнуть и тогда, когда речь идет о повторных инфекциях, возникающих последовательно одна за другой, резко нарушающих вегетативно-обменные процессы, общую трофику организма. Проявления дистрофии наиболее часто наблюдаются после тяжелой и длительно протекающей дизентерии с мозговыми явлениями и при других инфекциях, поражающих вегетативные центры гипоталамической области.

В. П. Кудрявцева наблюдала в клинической картине олигофрении, возникшей после дизентерийного энцефалита, шизофреноподобные явления (наклонность к патологическому фантазированию, стереотипным играм и эхолалии) и ряд эндокринных нарушений: евнухоидные черты, задержка полового развития или преждевременное развитие вторичных половых признаков. В физическом состоянии отмечалось иногда ожирение или резкое исхудание.

У таких больных часто отмечаются черты детскости, не свойственные данному возрасту, повышенная внушаемость, патологическое фантазирование, наряду с другими, более грубыми проявлениями (повышенная раздражительность, наклонность к аффективным взрывам, расстройствам настроения, повышенные влечения). Нарушение работоспособности у этих больных больше страдает, чем при других формах олигофрении, и чаще наблюдается неравномерная, колеблющаяся работоспособность. При наличии эндокринных нарушений, связанных с дисфункцией гипоталамо-гипофизарной системы, часто отмечаются приступообразные расстройства настроения. Нередко наблюдаются и патологические влечения (резко повышенная сексуальность, наклонность к бродяжничеству).

Прогноз олигофрении, осложненной гидроцефалией и эндокринным нарушением, нередко остается сомнительным, ибо под влиянием новых, часто незначительных факторов (перегревание, психическая травма, инфекция) у этих больных легко наступает декомпенсация. При олигофрении, осложненной гидроцефалией, ухудшение состояния иногда может возникнуть и без видимых внешних причин. Серьезным декомпенсирующим фактором является дисгармонично протекающий период полового созревания. С началом пубертатного периода у этих подростков относительно чаще, чем у других больных олигофренией, наступает ухудшение состояния. Возникает повышенная раздражительность, импульсивность, наклонность к бродяжничеству, повышенная или извращенная сексуальность.

Можно предположить, что гипоталамо-гипофизарная система у этих больных в пубертатном возрасте обнаруживает особую ранимость (см. лекции 16 и 17).

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик Т., 16 лет. Наследственность не отягощена. Беременность, роды — без патологии. К году начал ходить и говорить. С $1^1/_2$ до 2 лет страдал тяжелой формой дизентерии, протекавшей с резкой дистрофией, периодическим нарушением сознания, судорожными явлениями. После болезни перестал ходить, стал вялым, плохо говорил. В школе учится с 9 лет. В первом классе учился 3 года, во втором — 2 года. Был переведен во вспомогательную школу, где также учился плохо.

С начала пубертатного периода стал раздражительным, конфликтным. Начал уходить из дома. Первый уход возник из-за боязни наказания за плохую отметку, в дальнейшем убегал без причины. При осмотре: рост соответствует 12-летнему ребенку. Большой шарообразный череп. Ожирение, особенно на груди, бедрах, животе; гипогенитализм. Сухожильные рефлексы $D > S$, симптом Бабинского справа. Гипергидроз, акроцианоз, ночной энурез.

На краниограмме: усиленный сосудистый рисунок, пальциевые вдавления. Глазное дно в норме. Реакция Вассермана в крови, реакция на фенилпировиноградную кислоту в моче отрицательные. Психическое состояние: охотно рассказывает о себе. Жалуется на головную боль. Обна-

руживает удовлетворительную ориентировку в практических вопросах. Уходы из дома объясняет желанием «погулять». В отделении: нарушает дисциплину, подчиняясь требованиям других детей; сам же крайне пассивен, безынициативен. Запас представлений очень мал. Не понимает значения многих слов, не может перечислить месяцев; не улавливает главного в рассказе, затрудняется в решении задач. При небольшом напряжении не только в умственной, но и в физической работе сразу устает, начинает жаловаться на головную боль.

Из приведенных в настоящей лекции клинических наблюдений можно сделать ряд выводов.

1. Олигофрения, обусловленная инфекциями и травмами центральной нервной системы, перенесенными в первые годы жизни, имеет ряд клинических особенностей. Патогенез этой формы олигофрении является более сложным: признаки распада уже сформированных функций здесь сочетаются с аномалией развития тех функциональных систем, которые в момент начала болезни были в состоянии усиленной дифференции.

2. Формирование клинических проявлений в этих формах олигофрении зависит от особенностей перенесенной инфекции или черепно-мозговой травмы (ее этиологии и патогенеза, степени ее тяжести и распространенности в тех или других отделах головного мозга). Однако решающее значение имеет возраст больного в момент заболевания: чем моложе ребенок, тем больше опасность возникновения психического недоразвития (олигофрении). Немалое значение имеют и условия, в которых протекает репарационный период.

3. В клинической картине этих форм олигофрении наряду с признаками олигофренического слабоумия наблюдается и ряд дополнительных симптомов (цереброастенические, психопатоподобные явления, иногда локальные дефекты речи, чтения и письма). Признаки гидроцефалии и гипертензии, эндокринные расстройства при этих формах наблюдаются относительно чаще, чем при других формах олигофрении. В связи с этим распознавание таких форм представляется часто затруднительным. В том случае, когда дополнительные симптомы резко выражены, затушевываются основные признаки олигофрении.

4. Границы этих форм олигофрении с органической деменцией и с другими интеллектуальными нарушениями в резидуальном периоде инфекции центральной нервной системы недостаточно отчетливы. При попытке систематизировать отдельные варианты слабоумия, обусловленные ранними постнатальными инфекциями и травмами головы, можно установить длинный ряд, на одном конце которого будут более или менее типичные формы олигофрении с преобладанием симптомов недоразвития, на другом — те формы слабоумия, в картине которых преобладают симптомы деструкции уже сформи-

рованных отделов головного мозга, которые правильнее относить к органической деменции (см. лекцию 21). В середине этого ряда находятся те клинические варианты олигофрении, которые характеризуются более разнообразной клинической картиной и сложным патогенезом, так как признаки недоразвития мозга здесь сочетаются с резидуальными явлениями перенесенного инфекционного заболевания.

5. Динамика клинических проявлений в этих формах зависит не только от эволютивных закономерностей, но главным образом от патогенетических особенностей постпроцессуального дефекта. В том случае, когда в патогенезе остаточных явлений преобладают функционально-динамические расстройства, которые носят обычно регредиентный, обратимый характер, дальнейшая динамика более благоприятна, многие из патологических явлений постепенно сглаживаются, остаются лишь более стойкие симптомы психического недоразвития. При наличии более грубых морфологических структурных нарушений в патогенезе постпроцессуального дефекта, а также при резко выраженной гидроцефалии с гипертензией или эндокринной дисфункции прогноз становится более сомнительным, относительно чаще отмечаются состояния декомпенсации. Особенно часты состояния ухудшения в переходной фазе развития.

Динамика клинических проявлений также зависит от семейно-бытовой обстановки, в которой живет больной, от условий его воспитания и обучения. Чем раньше была начата коррекционно-воспитательная работа с ним, тем благоприятнее динамика клинических проявлений олигофрении. Большое значение приобретает и медикаментозное лечение этих больных. Наряду со стимулирующей и седативной терапией здесь приходится применять различные противовоспалительные, рассасывающие и дегидратационные средства.

Лекция 15

АТИПИЧНЫЕ ФОРМЫ ОЛИГОФРЕНИИ

В большой «сборной» группе олигофрении встречаются варианты, атипичные по своей симптоматике или течению. Наличие тех или других атипичных клинических проявлений обычно удается объяснить особенностями патогенеза болезни.

А. Олигофрения с преобладающим недоразвитием отдельных систем головного мозга

Ряд атипичных форм находит свое объяснение в том, что в патогенезе болезни на фоне общего недоразвития головного мозга отчетливо выступает избирательное недоразвитие определенных мозговых отделов — лобной или теменной доли, мозолистого тела, мозжечка, отдельных подкорковых формаций. В соответствии с патогенезом видоизменяется и клиническая картина, причем атипичные черты проявляются не только в особенностях темперамента и поведении больного, но и в структуре его интеллектуального дефекта. В отличие от типичных форм, которые характеризуются диффузностью и относительной равномерностью психического недоразвития, в клинической картине атипичных вариантов наряду с признаками олигофренического слабоумия отчетливо выступают и различные очаговые симптомы. Особенно часто наблюдаются симптомы локального поражения речедвигательных функций в связи с недоразвитием нижних отделов премоторной области левого полушария. У этих детей отмечаются бо́льшие затруднения при обучении чтению и письму, чем при других формах олигофрении с той же степенью интеллектуального дефекта. При избирательном недоразвитии тех или других зон коры больших полушарий в клинической картине олигофрении возникает ряд других атипичных симптомов — оптическая и акустическая агнозия, акалькулия, апраксия.

М. С. Певзнер описала особую атипичную форму олигофрении у детей с лобной недостаточностью. Затруднение в

познавательной деятельности у этих больных возникает не только в связи с тем, что им трудно уловить сложные абстрактные соотношения, но главным образом в связи с резким нарушением целенаправленной деятельности. У одних детей отмечается вялость, пассивность, автоматическая подчиняемость, они беспрекословно выполняют все требования, но правила поведения остаются для них неосознанными и лишь механически усвоенными. У других детей нарушение поведения проявляется в неорганизованности, импульсивности. Речь у этих больных очень своеобразная: они часто употребляют выражения и слова, смысл которых им совершенно непонятен; все их высказывания являются дословным повторением того, что им говорили взрослые.

Автор отмечает характерные особенности двигательной сферы у этих детей: ребенок совершает определенные движения только спонтанно или подражая кому-нибудь и не может выполнить эти движения по словесной инструкции. Клинические особенности этой формы автор объясняет тем, что наряду с общим недоразвитием коры полушарий у этих больных отмечается избирательное поражение лобных систем.

С. С. Мнухин и его сотрудники (Е. Д. Прокопова и А. И. Барыкина) выделили особую форму олигофрении, характеризующуюся резкой дисгармоничностью психики: при достаточном развитии памяти, словарного запаса у них отмечается неспособность овладеть навыками чтения и письма и элементарными счетными операциями. Многим из них не удаются операции, состоящие из ряда последовательных актов (перечисление в прямом и обратном порядке дней недели, месяцев, воспроизведение задаваемых ритмов).

Иногда отмечается и недоразвитие временных и пространственных представлений. Характерным для этих больных является неспособность к напряжению, слабость побуждения к деятельности. У некоторых из них наблюдается резонерство, синдром «насильственного беспокойства» и различные шизоформные проявления. С. С. Мнухин называет эту форму олигофрении астенической, подчеркивая, что она возникает обычно на почве более мягких астенизирующих организм и нервную систему ребенка факторов (значительная недоношенность, нередко асфиксия во время родов, длительные токсико-дистрофические и истощающие заболевания, перенесенные в раннем детстве). Подчеркивая звучание фокального фактора в клинической картине олигофрении (недостаточность подкорковых, диэнцефальных систем), автор все же рассматривает эту форму как общее психическое недоразвитие (как вариант олигофрении).

Клинические факты, описанные М. С. Певзнер и С. С. Мнухиным, подтверждаются и данными нашей клиники. Мы наб-

людали больных олигофренией, у которых отсутствовала характерная для типичных форм олигофрении равномерность и диффузность психического недоразвития. При хорошо развитой речи — богатой по запасу слов и грамматически правильному построению фраз — логические процессы у этих детей находятся на очень низком уровне развития. Дети старшего школьного возраста не могут решить задачи, которую легко решают школьники второго класса. Зная очень много поговорок и пословиц, которыми они охотно пользуются в разговорной речи, они не могут объяснить смысл даже наиболее простых из них.

При экспериментально-психологическом обследовании в опыте на классификацию предметов мальчик отказался объединить в одну группу овощи и фрукты, мотивируя тем, что из овощей варят суп, а фрукты едят на третье. На вопрос «что такое шуба?» ответил: «это теплая вещь, чтобы не замерзнуть зимой, а если нет одеяла, то в нее завертывают кастрюлю, чтобы она не замерзла».

При анализе результатов психологического обследования этих больных и данных педагогической характеристики обращают внимание две особенности: 1) недостаточность пространственных восприятий (это особенно отчетливо обнаруживается при эксперименте с кубиками Коса, где требуется построение все усложняющихся фигур по заданному образцу, а также при складывании кубиков и картинок), 2) своеобразные нарушения движений и действий, которые можно назвать апраксиеподобными (последние выступают очень резко на уроках труда; например, мальчик 12 лет не может вдеть нитку в иголку, пришить пуговицу, совершенно не может выпиливать, хотя очень старается).

В беседе с этими больными бросается в глаза наличие пустого резонерства; они очень охотно вступают в беседу, вежливы, словоохотливы, держат себя солидно, как взрослые, но употребляют при этом заученные фразы. Общий фон настроения благодушно-спокойный. Конфликты с детьми возникают обычно в связи с их стремлением всех поучать и читать нравоучения. Они обвиняют других в неблаговидных поступках и в то же время в связи с повышенной внушаемостью подражают их поведению. Они эгоцентричны, любят быть в центре внимания, склонны к хвастовству, могут солгать, чтобы представить себя в лучшем свете. Свою неполноценность они не замечают, некритически относятся к своим неудачам в школе. Интеллектуальная деятельность этих больных страдает в связи с непоследовательностью мышления, легкой отвлекаемостью на побочные ассоциации и повышенной утомляемостью. Они часто жалуются на усталость и головную боль.

В соматическом состоянии этих детей обычно не бывает грубой патологии. У некоторых из них в пубертатном периоде

отмечаются чрезмерно быстрый рост и раннее развитие вторичных половых признаков. У других имеется задержка полового развития, явления гипогенитализма. Нередко наблюдается деформация черепа в связи с ранним заращением черепных швов (башенный череп). В неврологической картине болезни у этих больных чаще, чем при других формах олигофрении, отмечаются отдельные очаговые симптомы. В большинстве наших наблюдений можно было выявить признаки желудочковой гидроцефалии с повышением внутричерепного давления. Состав ликвора — без патологии.

Особенности клинической картины болезни (апраксиеподобные явления, нарушение счетных операций и синтеза, пространственных восприятий) дают основание предположить, что в этих случаях при общем недоразвитии головного мозга отмечается избирательное поражение теменных, а иногда лобных отделов. Олигофрения у этих больных часто сочеталась с внутренней гидроцефалией.

Более сложная структура интеллектуального дефекта наблюдается и при олигофрении у детей, страдающих детским церебральным параличом. Неравномерность интеллектуального снижения особенно отчетливо выступает у больных с нерезкой степенью умственной отсталости.

Как показали наблюдения нашей клиники (обобщенные в работе Е. И. Кириченко), эти дети, даже те из них, которые уже научились читать и писать и могут правильно рассказать о прочитанном, оказываются совершенно несостоятельными при выполнении самых простых счетных операций. Им трудно, например, написать многозначное число, если внутри имеется разряд нулевого значения, у них отсутствует разрядное понятие числа. В большинстве случаев нарушена и пространственная ориентировка: больные затрудняются при дифференцировке сторон — правой и левой — у себя и у собеседника, называют сторону зеркально, им обычно не удается сложить самые простые фигуры из кубиков Коса.

Некоторые особенности отмечаются и в эмоциональной сфере: повышенная возбудимость, впечатлительность. Дети вздрагивают от любого шума, пугливы, плаксивы. Повышенная эмоциональная лабильность, гиперэстетичность, легкая истощаемость у них нередко сочетается с инертностью, замедленностью психических процессов и персеверативностью. С началом периода полового созревания иногда возникают и патологические влечения, и импульсивные действия.

Так, у мальчика, страдающего олигофренией (легкая степень отсталости) и остаточными явлениями детского церебрального паралича в форме спастического тетрапареза, в 13-летнем возрасте появились импульсивные влечения с агрессивными тенденциями: он стремился кого-нибудь ударить, разбить посуду, порвать вещи, не успокаивался, пока не выпол-

нял свое желание. После импульсивного действия плачет, извиняется, понимает болезненный характер своих поступков, просит его лечить.

Четкая клиническая характеристика наблюдается и при сочетании общего психического недоразвития с пороком развития мозжечка. Еще в конце прошлого столетия Бурневиллем была выделена семейная церебеллярная идиотия. В 30-х годах настоящего столетия Marinesko, а позже и Sjögren выделили семейную форму олигофрении с врожденной катарактой и мозжечковыми расстройствами.

Клиническая картина этой формы олигофрении под названием «синдром Маринеско—Шёгрена» подробно описана советскими психиатрами (Г. Б. Абрамович и Р. А. Харитонов). Авторы приводят наблюдения 3 больных в возрасте 9—10 лет (два родных брата и один двоюродный). Отцы их — родные братья, матери — двоюродные сестры. У всех трех детей имеется общее недоразвитие психики с выраженными интеллектуальными дефектами, но слабоумие не прогрессирует. В неврологическом состоянии у всех трех больных отмечаются симптомы мозжечковой атаксии (спонтанный крупноразмашистый горизонтальный нистагм, дисметрия, адиадохокинез, асинергия при вставании). У всех больных сначала на правом, а потом на левом глазу развивалась полная врожденная мягкая катаракта.

На рентгенограммах черепа есть признаки повышения внутричерепного давления в виде усиления пальцевых вдавлений в области лобной кости. При пневмоэнцефалографии был обнаружен диффузный атрофический процесс вещества головного мозга со значительным поражением мозжечка. В соматическом состоянии у больных были обнаружены диспластическое телосложение, значительная слабость связочного аппарата, выраженное плоскостопие. Авторы рассматривают данное заболевание как наследственное, в происхождении которого большую роль играет кровное родство.

Семейная аплазия мозжечка в сочетании с имбецильностью была описана И. С. Тецом, А. О. Хачатуровым и В. К. Хановской.

Клиническая картина олигофрении становится атипичной и в том случае, когда у больных возникают эпилептические припадки. Единичные судорожные состояния наблюдаются при различных клинических формах олигофрении, но повторяющиеся припадки бывают главным образом у больных, страдающих микроцефалией или врожденной гидроцефалией, при олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, черепномозговой травмой или энцефалитами.

По наблюдениям нашей клиники (Р. В. Иванова), эпилептические пароксизмы часто наблюдаются у больных с тяже-

лым интеллектуальным дефектом, с выраженной дисплазией телосложения, пороками развития скелета, сосудистой системы. В неврологическом состоянии этих больных часто можно отметить те или другие признаки грубого органического поражения головного мозга (монопарезы, гемипарезы и тетрапарезы). Эпилептические пароксизмы у этих больных возникают обычно на первом году жизни. Преобладают два типа пароксизмов: массивные генерализованные припадки с преимущественно тоническим компонентом и атипичные формы малых припадков (молниеносные вздрагивания всего тела, «кивки», салаамовы судороги и др.). В клинических проявлениях эпилептических пароксизмов отражаются особенности возрастной реактивности ребенка и функциональная незрелость, слабая активность коры больших полушарий. В дальнейшем с возрастом больного и параллельно со становлением статических и локомоторных функций картина пароксизмов видоизменяется: к клинической картине большого судорожного припадка прибавляется клонический компонент, появляются абсенсы, психомоторные припадки и др. Приступы повторяются ежедневно по несколько раз в день с короткими интерпароксизмальными периодами, отмечается наклонность к серийному течению. Больные долго находятся в состоянии постприпадочного оглушения. Их психическое развитие приостанавливается, а нередко наступает и ухудшение состояния. Болезнь принимает прогредиентный характер по типу симптоматической эпилепсии.

В отличие от эпилепсии, возникающей у умственно полноценных детей, большинство больных этой группы резистентны к различным видам лечения. Под влиянием антисудорожной терапии уменьшается только число больших судорожных припадков.

Б. Эндокринные формы олигофрении (гипотиреоидные)

К атипичным формам олигофрении следует отнести также те клинические варианты, в патогенезе которых наряду с недоразвитием головного мозга наблюдается и врожденная или рано приобретенная патология желез внутренней секреции. Эндокринные нарушения нередко наблюдаются и в симптоматике типичных форм олигофрении (см. лекцию 1). Но обычно эти нарушения нерезко выражены и не играют существенной роли в патогенезе заболевания. Атипичность клинических проявлений олигофрении возникает лишь тогда, когда патология внутрисекреторного аппарата приобретает большую значимость в патогенезе олигофрении и определяет ее симптоматику и течение. Поэтому данные формы олигофрении можно назвать эндокринными.

Гипотиреозы являются наиболее распространенными из эндокринных расстройств у детей (Wilkins). Гипотиреоидные формы олигофрении неодинаковы по своей этиологии, но общей патологической их основой является врожденный или рано приобретенный гипотиреоз (недостаток поступления в организм гормонов щитовидной железы).

В зависимости от этиологии и патогенеза выделяют следующие клинические формы врожденного гипотиреоза.

1. Эндемический кретинизм, который встречается только в определенных географических районах (в горных местностях, где наблюдается большое распространение зоба). Причиной его возникновения считают отсутствие достаточного количества йода в питьевой воде и в почве. При отсутствии йода под действием тиреотропного гормона передней доли гипофиза возникает компенсаторная гипертрофия щитовидной железы (зоб). Предполагается, что в возникновении эндемического кретинизма какую-то роль играют и индивидуальные особенности организма больного. Wegelin считает, что большую роль в возникновении кретинизма играет недостаточность функций щитовидной железы у родителей этих больных (гипотиреоз, зоб).

2. Спорадический кретинизм наблюдается в любой местности, возникает под влиянием различных вредностей внутриутробного периода, иногда и как семейная форма, обусловленная наследственным дефектом синтеза гормона. Щитовидная железа у этих больных первоначально нормальна по своей величине, но в дальнейшем обычно возникает зоб. Основной дефект в функциональной деятельности щитовидной железы — в ее неспособности синтезировать гормон.

Сложный биологический процесс гормоногенеза может быть нарушен на разных этапах в зависимости от того, какие ферментные системы инактивны. В одних случаях речь идет об энзиомопатическом дефекте окисления органических соединений в свободный йод и превращения в дериваты тирозина (монойодтирозин и дийодтирозин). В других — нарушение гормонообразования проявляется на последующих этапах в невозможности превращения монойодтирозина и дийодтирозина в тетрайодтирозин (тироксин) или трийодтиронин. Наконец, дефект синтеза гормона может возникнуть и при отсутствии в щитовидной железе или почках фермента дийоделазы, способствующего дейодированию.

3. Врожденная микседема представляет собой эмбриональный порок развития, атиреоз или гипотиреоз, в связи с аплазией или гипоплазией щитовидной железы. Эту форму некоторые авторы (Fagg, Wilkins) называют спорадическим кретинизмом. Наряду с врожденной микседемой встречаются и рано приобретенные формы в связи с атрофией щитовидной железы под влиянием различных вредностей, действующих во внутриутробном периоде и в первые годы детства.

Признаки психического недоразвития — олигофрении — наблюдаются при различных по этиологии клинических формах врожденного гипотиреоза. Они могут появиться и при рано приобретенной, но резко выраженной функциональной недостаточности щитовидной железы и достигать различной степени: от легких форм дебильности до тяжелой идиотии. Опасность возникновения олигофрении тем больше, чем раньше обнаруживаются выраженные признаки гипотиреоза, чем массивнее и длительнее патологические проявления и чем позднее больные подвергаются специфической терапии.

Патогенез гипотиреоидных форм олигофрении полностью еще не изучен. Несомненно, что одним из важных патогенетических факторов является недостаточность поступления в организм гормона щитовидной железы. Но этот фактор не является единственным, определяющим проявления олигофрении. Только часть клинических симптомов при гипотиреоидных формах олигофрении может быть объяснена патогенным влиянием дефицита гормона щитовидной железы на развитие мозга, ибо, как показывают наши наблюдения, в случаях врожденной микседемы с рано начатым лечением нередко нет параллелизма между степенью выраженности соматических признаков и глубиной интеллектуального дефекта.

На отсутствие такого соответствия при эндемическом кретинизме указывает и M. Bleuler. Он наблюдал больных, страдавших тяжелым слабоумием при слабо выраженных признаках гипотиреоза, и наоборот, отсутствие интеллектуального дефекта при резко выраженных соматических проявлениях. M. Bleuler справедливо высказывает предположение, что у этих больных патогенный фактор действует одновременно на головной мозг и щитовидную железу.

В пользу такого предположения свидетельствуют и данные нашей клиники, обобщенные в работе С. Н. Зинченко. При изучении интеллектуальных нарушений у детей, страдающих врожденной или рано приобретенной микседемой, автор отмечает, что несмотря на раннее начало лечения (в первые месяцы жизни), дальнейшее умственное развитие этих детей идет неодинаково: одни из них развиваются нормально (отмечаются лишь некоторые особенности в эмоциональной сфере и деятельности); другие обнаруживают интеллектуальный дефект различной степени, вплоть до идиотии.

При обследовании больных с врожденной микседемой и глубоким интеллектуальным дефектом обращает внимание диссоциация между массивностью психопатологических проявлений и слабостью выраженности соматических признаков гипотиреоза. Этот факт дает основание предполагать, что слабоумие у таких больных является первичным и что в патогенезе данной формы олигофрении основное место принадлежит недоразвитию головного мозга. Эндокринный фактор является здесь сопутствующим, дополнительным.

Наличие в патогенезе страдания дефицита гормона щитовидной железы видоизменяет клиническую картину олигофрении, вносит ряд дополнительных симптомов. Замедленность психических процессов у этих больных выражена более резко, чем при других формах олигофрении. Отсутствие психической живости у больных с гипотиреозом сочетается с резко выраженной двигательной заторможенностью, бедностью мимики, монотонностью речи. Характерным является и сла-

бость побуждений. Сексуальные влечения развиваются у них обычно поздно. На фоне спокойного, добродушного настроения иногда возникают аффективные вспышки, беспричинные колебания настроения, повышенная раздражительность.

Все эти особенности психики больных с гипотиреоидной формой олигофрении M. Bleuler описывает в рамках выделенного им эндокринного психосиндрома.

Автор выделяет при различных эндокринных заболеваниях ряд общих психических особенностей: нарушение влечений (как их усиление, так и снижение), расстройство побуждения к деятельности, изменения настроения (немотивированное беспокойство, раздражительность, тревога, чувство страха или апатия и т. д.).

Диагноз гипотиреоидной формы олигофрении ставится обычно не только на основании психического состояния больного и структуры интеллектуального дефекта, но и путем изучения соматического состояния, наличия соматического клинического синдрома гипотиреоза. К нему относятся: а) диспропорция телосложения и отсталость в росте (короткие конечности при коренастом туловище, широкие кисти и стопы, искривленные голени, резкий лордоз); б) задержка полового развития (недоразвитие половых желез и вторичных половых признаков); в) нарушение процессов оссификации (замедленный рост костей, эпифизарный дисгенез, задержка энхондрального окостенения костей основания черепа); с нарушением оссификации связана и неправильная носо-глазничная конфигурация лица: череп большой брахицефалической формы, низкий лоб, широкая плоская переносица, западение корня короткого носа, задержка развития зубов, неправильной формы уши, толстые губы, редкие волосы на голове, бровях и ресницах, кости ломкие; г) микседематозный симптомокомплекс, выражающийся в своеобразном слизистом отеке, связанный с накоплением в коже и подкожной клетчатке слизеподобного вещества. Кожа при этом становится плотной, серовато-зеленого цвета, сухой, шелушащейся. Отек появляется прежде всего на лице (одутловатое лицо с грубыми чертами, большим языком), затем распространяется на шею и надключичные пространства и дистальные отделы конечностей. Отечность может распространяться и на слизистые оболочки рта, верхних дыхательных путей, в связи с чем голос становится глухим и низким; д) щитовидная железа может быть уменьшенной, иногда не прощупывается (при микседеме), иногда увеличена. При этом увеличение железы связано с зобным перерождением и часто представляет собой компенсаторный процесс в связи с относительной недостаточностью гормонов щитовидной железы (зоб наблюдается чаще при кретинизме, реже — при микседеме). Отмечаются и функциональные нарушения сердечно-сосудистой деятельности (брадикардия, уменьшение пульсового давления, пони-

жение кровяного давления), гипотония и вялость кишечника (живот большой вздутый, упорные запоры), часто пупочная грыжа. В неврологической картине болезни очаговых симптомов нет. Повышение сухожильных рефлексов, симптом Бабинского часто можно объяснить наличием гидроцефалии. Характерным для этих больных является выраженная вегетативная дистония.

Для уточнения диагноза требуется учесть и данные лабораторного обследования. У этих больных обнаруживается нарушение различных видов обмена: основного, водно-солевого (повышенная гидрофильность тканей). Основной обмен обычно понижен (определение интенсивности основного обмена у детей связано с техническими затруднениями). У многих больных отмечается гиперхолестеринемия. Лучшим индикатором функции щитовидной железы (концентрации гормона в плазме крови), по Уилкинсу, является измерение йода, связанного с белком, или йода, экстрагированного бутанолом. Важным методом является анализ поглощения щитовидной железой J^{131}. При врожденной микседеме исследование функционального состояния щитовидной железы с помощью трийодтиронина, меченного J^{131}, обнаруживает более или менее значительное понижение процента поглощения трийодтиронина эритроцитами крови. Щитовидная железа больных кретинизмом (эндемические и семейные формы) усиленно поглощает йод, но не синтезирует гормонов щитовидной железы.

При распознавании гипотиреоидной формы олигофрении очень важно установить, о какой клинической форме гипотиреоза здесь идет речь: об эндемическом кретинизме, семейной форме спорадического кретинизма или о врожденной или рано приобретенной микседеме. Решение этого вопроса часто бывает очень трудным, так как в клинических проявлениях различных форм кретинизма и микседемы имеется очень большое сходство.

Поэтому некоторые авторы (Уилкинс, Фагг) считают возможным объединить все клинические формы врожденного гипотиреоза под названием «кретинизм». Однако ряд отечественных и зарубежных авторов считает более целесообразным дифференцировать клинические формы микседемы и кретинизма (Н. А. Шерешевский, Е. А. Васюкова, А. П. Преображенский, Д. Д. Соколов, Gamper и Scharfetter).

При сопоставлении данных клинической картины при кретинизме и микседеме эти авторы отмечают не только сходство, но и некоторые различия. В то время как при микседеме симптоматика гипотиреоза носит равномерный характер, при кретинизме отдельные симптомы имеют большую самостоятельность как в отношении своей интенсивности, так и в сочетании между собой. Поэтому при кретинизме легче, чем при

микседеме, выделить определенные типы в зависимости от преобладающего синдрома — карликовые кретины, глухонемые кретины, тугоухие, слабоумные и др. Кроме того, в клинической картине при кретинизме есть отдельные симптомы, не наблюдающиеся при микседеме, — тугоухость, иногда глухонемота, понижение обоняния и вкуса. Более существенные различия отмечаются в отношении течения болезни у нелеченых больных. При микседеме болезнь протекает более тяжело, чем у больных, страдающих кретинизмом. По данным Thomas и Р. А. Фридман, дети, страдающие микседемой, не леченные тиреоидином, редко достигают пубертатного периода, в то время как среди нелеченых больных кретинизмом встречаются люди пожилого возраста (хотя средний возраст у них ниже, чем у здоровых людей). Важно также отметить, что у детей, страдающих кретинизмом, нередко отмечаются и спонтанные улучшения. При нелеченой микседеме болезненные симптомы постепенно нарастают. При микседематозных формах были описаны и различные психозы, принимающие иногда затяжное хроническое течение. Все эти клинические факты дают основание предполагать, что патогенез микседемы более или менее существенно отличается от кретинизма. Поэтому проявления олигофрении при кретинизме и микседеме хотя очень сходны, но не тождественны.

Наши наблюдения, полученные в детской клинике, также дают основание считать необходимым отграничить гипотиреоидные формы олигофрении, связанные с кретинизмом, от тех же форм, обусловленных врожденной или рано приобретенной микседемой, хотя в каждом конкретном случае такая дифференциация может оказаться и очень трудной. Для разрешения этого вопроса необходимы дальнейшие исследования, в которых основное внимание нужно уделить изучению психопатологической характеристики этих больных.

Э. Гампер и Ф. Шарфеттер отмечали у взрослых больных, страдающих эндемическим кретинизмом, ряд характерных особенностей: отсутствие контакта с окружающими, недостаточная откровенность с родными, подозрительность к чужим, иногда скупость и жадность, резкий консерватизм.

Число наблюдений нашей клиники недостаточно для того, чтобы представить подробную психопатологическую характеристику врожденного кретинизма у детей. У отдельных из наблюдавшихся нами больных с явлениями эндемического кретинизма мы отмечали некоторые особенности психики, описанные у взрослых больных. Наши больные обращали на себя внимание своим резким консерватизмом. Все новое вызывает у них не только страх и растерянность, как это бывает при других формах олигофрении, но и недовольство. Они привыкают к определенному порядку, проявляют педантизм и чрез-

мерную аккуратность. Своим поведением и манерой себя держать дети напоминают «маленьких старичков», ворчливых, обидчивых, всем недовольных. У многих из них наблюдаются колебания настроения от спокойного, вялого до злобного с повышенной раздражительностью. Однако эти черты характера отнюдь не всегда наблюдаются у детей, страдающих кретинизмом. При семейных формах кретинизма они выражены слабо.

В нашей клинике находились две сестры Е. О. и Е. В., со спорадическим кретинизмом. Родители были троюродные брат и сестра. Симптомы гипотиреоидизма были обнаружены у обеих сестер вскоре после рождения (сухость кожи, запор, глухой голос при крике), но лечение тиреоидином было начато лишь в 3- и 4-летнем возрасте. Дети развивались со значительным опозданием, росли вялыми, сонливыми, мало интересовались игрушками, поздно начали ходить (к 2 годам). Младшая сестра (9 лет) в настоящее время еще не овладела навыками самообслуживания. Под влиянием лечения тиреоидином многие из соматических признаков гипотиреоза постепенно исчезли, девочки стали несколько быстрее расти. В возрасте 7 лет у сестер был обнаружен зоб. При обследовании детей в клинике старшей девочке было 11 лет, младшей — 9 лет.

В физическом состоянии сестер был обнаружен ряд общих симптомов: отсталость в росте, диспластичность телосложения (коренастое туловище, короткие конечности), широкая уплощенная переносица, зоб. В психическом состоянии детей отчетливо выражены признаки олигофрении. Старшая сестра читает по слогам, абстрактный счет отсутствует даже в пределах 10. У младшей девочки интеллектуальный дефект более грубый, отсутствует понятие числа.

Характерным в психическом состоянии обеих сестер является резкая замедленность психических процессов при отсутствии побуждения к какой-либо деятельности. По своему поведению в отделении обе сестры характеризуются как спокойные, приветливые, аккуратные, чрезмерно педантичные. На фоне добродушно-спокойного настроения иногда возникают беспричинные колебания настроения, повышенная раздражительность и плаксивость.

Психические особенности детей, страдающих гипотиреоидной формой олигофрении в связи с врожденной микседемой, во многом совпадают с тем, что было описано при кретинизме. Однако, как показали наблюдения нашей клиники (С. Н. Зинченко), у больных врожденной микседемой есть ряд психических особенностей, отличающих их от больных кретинизмом. У больных, страдающих врожденной микседемой, имеется не только торпидность, замедленность психических процессов, но и своеобразная периодическая «толчкообразность». При обследовании детей удается отметить, что при их резко замедленном темпе мышления они неожиданно дают быстрый ответ.

Обращает внимание повышенная тормозимость этих детей, пугливость, обидчивость и наряду с этим вялость, отсутствие интереса, безразличие, граничащее с апатией. У большинства больных очень резко страдает и способность к напряжению, они быстро утомляются, жалуются на головную боль. Характерным для них является и своеобразное расстройство памя-

ти: они неплохо запоминают, но не способны удерживать в памяти заученное. Сочетание медлительности и эксплозивности наблюдается и в моторике этих детей. На фоне резкой замедленности произвольных движений имеется наклонность к гиперкинезам хореаподобного типа. В связи с повышенной истощаемостью интеллектуальная работоспособность этих больных резко страдает даже при олигофрении с легким интеллектуальным дефектом. При наличии целенаправленности и старательности в работе они плохо успевают, иногда теряют нить во время чтения рассказа, приходится читать заново. Способность приспособления к жизни, к данной конкретной ситуации у этих больных страдает больше, чем при других формах олигофрении.

При лечении больных с гипотиреоидной формой олигофрении применяются препараты щитовидной железы. При своевременном начале терапии исчезает ряд клинических признаков гипотиреоза, нормализуются показатели роста и развития, исчезают микседематозные признаки, дети становятся более активными.

Одни авторы (М. С. Маслов, Г. Фанкони) предлагают постепенно увеличивать дозы, начиная от 0,01 г 2—3 раза в день, другие начинают сразу с больших доз (0,1 г у детей грудного возраста) и в дальнейшем дозу снижают. Большинство авторов отмечает диссоциацию между хорошим терапевтическим действием тиреоидина на соматические признаки гипотиреоза и очень незначительным изменением в психическом состоянии больного. Поэтому при лечении таких больных необходимо наряду с тиреоидином применять и средства, стимулирующие развитие ребенка (ниамид, индопан), витаминотерапию (инъекции B_{12} и B_1) (см. лекцию 23).

В. Гидроцефалическая форма олигофрении

Атипичность клинической картины олигофрении иногда проявляется не столько в симптоматике болезни, сколько в особенностях ее течения, принимающего прогрессирующий характер. К атипичным по течению формам относится гидроцефалическая форма олигофрении.

Гидроцефалия — это симптомокомплекс, нередко наблюдающийся при различных формах олигофрении, однако к гидроцефалической форме олигофрении относятся лишь те варианты, в патогенезе которых гидроцефалия является основным фактором, определяющим симптоматику и течение заболевания.

Причины гидроцефалической формы олигофрении разнообразны. Некоторые авторы выделяют врожденную наследственно обусловленную дисгенетическую форму гидроцефалии

(К. Бенда). В большинстве случаев гидроцефалия обусловлена внешними вредностями, действовавшими в течение внутриутробного периода и в первые годы жизни — инфекции, интоксикации и травмы центральной нервной системы.

Патогенетической основой гидроцефалической формы олигофрении является порок развития головного мозга, проявляющийся главным образом в патологии ликворной системы, в увеличении количества жидкости в черепномозговой области.

В зависимости от особенностей этиологии и патогенеза различают несколько форм гидроцефалии.

1. Дисгенетическая врожденная гидроцефалия. Мозговой плащ развивается неправильно, желудочки закрыты очень тонкой мембраной. При этой форме наблюдается как увеличение, так и уменьшение размеров головы. При дисгенетической форме отмечаются и другие пороки развития: расщепление позвоночника и спинного мозга, спинномозговая грыжа, иногда и расщепление твердого неба и врожденная косолапость.

2. Гидроцефалия, связанная с гиперпродукцией ликвора сосудистыми сплетениями. Причиной гиперпродукции чаще всего бывает серозный менингит инфекционного или токсического происхождения.

3. Арезорбтивная форма гидроцефалии, чаще всего связанная с родовой травмой или серозным менингитом, перенесенными в раннем детстве (венозные кровоизлияния, субарахноидальные кровоизлияния, фиброзные изменения в мягкой мозговой оболочке).

4. Относительно реже наблюдающаяся окклюзионная форма гидроцефалии, которая представляет собой последствия нарушения ликвороциркуляции в связи с закрытием отверстий Монро, Мажанди, сильвиева водопровода, четвертого желудочка. При врожденной окклюзионной форме дети бывают нежизнеспособными.

В клинической картине гидроцефалической формы олигофрении есть ряд характерных признаков, описанных Т. П. Симсон. Они проявляются в приступообразной головной боли, немотивированных приступах страха и колебаниях настроения. Степень интеллектуального дефекта у этих больных может быть различной (от идиотии и имбецильности до легкой дебильности). У некоторых больных отмечается избирательная одаренность, чаще всего музыкальная, реже графическая, у некоторых особая способность к счету. Для многих больных гидроцефалией характерна хорошая механическая память, богатая по запасу слов речь. Даже при выраженном снижении интеллекта многие из этих больных запоминают трехзначные цифры, быстро считают, но не могут решить самой легкой задачи, требующей способности к отвлечению. Речь их по запасу слов и по построению фраз значительно лучше, чем мышление. Они пользуются речью как заученными штампами и часто говорят, не понимая смысла сказанного. У многих из них особая болтливость с наклонностью к резонерству.

Характерные черты этой формы олигофрении проявляются и в эмоциональных особенностях этих больных. Среди них

встречаются апатичные, вялые, с пониженным побуждением к деятельности и в то же время эти больные добродушны, благожелательны, легко привязываются к окружающим их людям. У многих больных преобладает эйфорический оттенок настроения с двигательным и речевым возбуждением, с наклонностью к шуткам и плоским остротам. Характерной особенностью является у них частая смена апатически вялого и повышенно эйфорического настроения. У некоторых больных общий фон настроения раздражительный, угрюмый, с наклонностью к аффективным взрывам. Нередко у этих больных наблюдаются судорожные припадки. При появлении судорожных состояний психическое состояние больных изменяется. Если припадки часты и принимают серийный характер, нарастают признаки слабоумия.

Клиническим примером гидроцефалической формы олигофрении может служить следующее наблюдение.

Девочка К., 6 лет, от первой беременности, протекавшей тяжело. В течение III—VI месяцев беременности у матери были тяжелые приступы желчнокаменной болезни. Делали инъекции атропина и промедола. Роды сухие, с выдавливанием и тяжелой асфиксией плода. Девочка родилась с большой головой, спинномозговой поясничной грыжей. На 3-м месяце жизни была помещена в дом ребенка. При поступлении было отмечено: окружность черепа 52 см, выступающий лоб, венозная сеть на висках, расхождение черепных швов, роднички не закрыты. В поясничном отделе позвоночника напряженный грыжевой мешок.

В неврологическом состоянии: нижний вялый парез, отсутствие коленных и ахилловых рефлексов, стопы повернуты кнутри. Девочка лежит в вынужденной позе. Всех боится, при приближении персонала плачет. Ест плохо, через соску. С 1 года 7 месяцев стабилизация гидроцефалии. Начинает понимать обращенную к ней речь, улыбается, когда с ней говорят, играет с игрушками. В 6 лет стала произносить отдельные слова, сидеть, по-лягушачьи передвигаться по кровати, прыгая и опираясь на руки. Эмоциональна, ценит ласку и внимание, дифференцированно относится к персоналу.

При обследовании приветлива, мимика живая, но в обращенной к ней речи понимает только более элементарные вопросы.

В данном наблюдении речь идет о больной с гидроцефалической формой олигофрении. Признаки психического недоразвития здесь выступают достаточно отчетливо. Врожденная гидроцефалия по своим клиническим проявлениям соответствует тем формам, которые рассматриваются как порок развития (отмечается рахишизис, спинномозговая грыжа, двусторонняя косолапость). На основании анамнестических данных можно предполагать, что причиной порока развития являются антенатальные вредности, но не исключено наследственное предрасположение. Асфиксия во время родов в данном случае не может рассматриваться как единственная причина страдания, она могла лишь ухудшить общее состояние ребенка и способствовала более тяжелому течению гидроцефалии, которая приняла прогрессирующий характер.

Типичные особенности гидроцефалической формы олигофрении можно отметить и при осмотре физического состояния этих больных. Обращает внимание большая голова шарообразной формы с большим выпуклым лбом и уплощенными орбитами.

Роднички увеличены в размерах, выбухают, напряжены, иногда пульсируют. Лицо треугольной формы, кажется очень маленьким по сравнению с большой головой. Кожа тонкая, просвечивает расширенная венозная сеть на висках, на коже головы, у корня переносицы.

Неврологические симптомы разнообразные, но поражение двигательной сферы отмечается почти у всех больных (нарушение статики и координации, расстройства мышечного тонуса, парезы, параличи конечностей). Характерным можно считать непостоянство сухожильных рефлексов, патологических симптомов Бабинского, Россолимо, Оппенгейма. Из черепномозговых нервов чаще всего страдают зрительный, слуховой, лицевой (данные А. А. Арендт). Нарушение зрения является относительно частым симптомом у этих больных. Отмечается и слепота. При обследовании глазного дна иногда находят застойные соски и атрофию зрительных нервов. Нередки поражения слуха и нарушения вестибулярного аппарата.

Исследование ликвора обычно не обнаруживает грубой патологии — в хронических стационарных формах гидроцефалии содержание белка часто бывает ниже нормы. При обострении и присоединении воспалительного компонента количество белка и цитоз могут быть повышены. Повышение ликворного давления удается установить в большинстве случаев. Но при стабилизации ликворного обмена в хронических формах оно может быть и пониженным. По данным М. Я. Турецкого и М. М. Моделя, биохимический состав ликвора (содержание калия, кальция, холестерина) нормален.

Одной из характерных особенностей гидроцефалической формы олигофрении является относительная частота вегетативно-эндокринных нарушений, которые возникают при резком расширении третьего желудочка и повышенном давлении ликвора на гипофиз и ядра гипоталамической области. У этих больных наблюдается ожирение и другие нарушения обмена, преждевременное или задержанное половое развитие. Вегетативные расстройства проявляются в усиленных сосудистых реакциях, в повышенной потливости. Очень важным признаком является неустойчивость терморегуляции: нередко наблюдаются внезапные немотивированные повышения температуры до 40° с критическим падением. Такие температурные колебания иногда приводят к ошибочному диагнозу малярии или других интеркуррентных инфекций.

Динамика клинических проявлений этой формы олигофрении также имеет ряд особенностей, которые определяются характером течения гидроцефалии. Патологические изменения при врожденной гидроцефалии обнаруживаются обычно рано, иногда сразу после рождения. В родильном доме устанавливается увеличение размеров черепа (окружность черепа достигает до 50 см и выше). В дальнейшем, при прогрессирующей головной водянке объем черепа нарастает в течение первых месяцев (или первых 2 лет) жизни. У некоторых детей увеличение размеров головы наступает позднее (после первых 2—3 месяцев жизни). В таких случаях часто не удается точно установить, идет ли речь о врожденной или приобретенной гидроцефалии.

Дальнейшая динамика проявлений олигофрении зависит от того, примет ли гидроцефалия прогрессирующее течение и как быстро она будет нарастать. В той стадии болезни, когда головная водянка прогрессирует и гипертензионные явления резко выражены (в связи с гиперпродукцией церебральной жидкости), общее развитие ребенка идет очень медленно: дети вялы, апатичны, не реагируют на окружающее, очень поздно научаются держать голову, сидеть и стоять, становятся на ноги только после 6 лет. В дальнейшем, когда наступает стабилизация ликворного обмена, ускоряется и психическое развитие ребенка, улучшается его моторика, появляются отдельные слова, ребенок начинает больше интересоваться окружающим.

В более тяжело протекающих случаях даже при стабилизации ликворного обмена улучшение может и не наступить, так как в связи с нарушением функций центральных вегетативных центров у этих детей часто возникают трофические нарушения. Ребенок постепенно худеет и погибает в состоянии резкого истощения. Необходимо отметить, что у детей раннего возраста в связи с большой интенсивностью и малой устойчивостью процессов обмена чаще возникают нарушения трофики.

Динамика гидроцефалической олигофрении отличается еще и тем, что у больных, страдающих головной водянкой, нередко под влиянием различных инфекций, а иногда и без видимых причин наступает обострение гидроцефалии и вместе с этим ухудшение общего состояния больного. О рецидивирующем характере течения гидроцефалии писали различные авторы (М. Б. Цуккер, А. А. Арендт, Н. М. Фришман). В наших работах также было отмечено, что эпизодические и периодические психозы в пубертатном периоде относительно чаще бывают у детей с явлениями гидроцефалии (см. лекцию 17).

Диагностика гидроцефалической формы олигофрении часто представляет большие трудности. При нерезко выражен-

ном интеллектуальном дефекте и хорошей механической памяти психические нарушения часто маскируются богатой по запасу слов речью. С другой стороны, при наличии расстройств зрения и слуха у этих детей можно ошибиться, поставив диагноз олигофрении в том случае, где речь идет лишь о замедленном темпе психического развития ребенка, страдающего гидроцефалией с тяжелыми нарушениями двигательной сферы.

Для отграничения гидроцефалической формы от других форм олигофрении требуются не только клинические данные, но и ряд дополнительных методов обследования, устанавливающих наличие гидроцефалии. К ним относятся: 1) перкуссия черепа (когда родничок закрыт, получается коробочный звук с дребезжащим оттенком в отличие от нормы, когда при перкуссии бывает тупой звук); 2) рентгенографическое обследование. При наличии гидроцефалии отмечается изменение формы черепа, черепные ямы уплощены, кости черепа истончены, сглаженный рельеф внутренней пластинки, пальцевые вдавления на внутренней черепной покрышке, изменение турецкого седла.

Диагностическое значение имеют и данные измерения внутричерепного давления, обследование глазного дна и вестибулярного аппарата.

Дифференциальный диагноз приходится проводить с рахитом. Заращение родничков при рахите хотя и запаздывает, но нет их выбухания, напряжения, пульсации. У детей раннего возраста, перенесших родовую травму с обширной кефалогематомой, можно ошибочно диагностировать гидроцефалию. Эта ошибка легко корригируется, так как кефалогематома носит более ограниченный характер, череп становится асимметричным, тогда как при гидроцефалии череп приближается к шарообразной форме. Кефалогематома постепенно уменьшается, в то время как при гидроцефалии окружность черепа нередко постепенно увеличивается.

Дифференциальный диагноз с опухолью мозга приходится проводить при обострении гипертензионных явлений и при окклюзионной форме гидроцефалии. Диагноз устанавливается на основании совокупности признаков: 1) данные неврологической картины (при опухоли мозга можно установить очаговый характер поражения, при гидроцефалии неврологическая симптоматика носит диффузный двусторонний характер); 2) результаты исследования цереброспинальной жидкости (при опухоли — белково-клеточная диссоциация); 3) течение болезни (признаки гидроцефалии обнаруживаются вскоре после рождения или в первые месяцы жизни) (данные А. А. Арендт).

Прогноз при гидроцефалической форме менее ясный, чем при других формах олигофрении, так как процесс может оста-

новиться на любой стадии, но никогда нельзя быть уверенным в полном выздоровлении. После многолетнего хорошего состояния у этих больных может наступить внезапное обострение с нарастанием симптомов повышенного внутричерепного давления. Обострение может быть вызвано разнообразными причинами. Выше было отмечено, что у этих детей имеется повышенная восприимчивость к возникновению дистрофических явлений и многие из них умирают в первые месяцы или годы жизни под влиянием различных интеркуррентных заболеваний.

Лечение может быть консервативным и хирургическим. К консервативному лечению относятся все мероприятия по снижению внутричерепного давления, спинномозговая пункция, дегидратация путем внутримышечных инъекций или внутривенного вливания сернокислой магнезии, глюкозы или 10% хлористого натрия. Предлагается лечение рентгенотерапией, небольшими дозами по 30 или 50 г на сеанс, облучается правая и левая височно-теменные области попеременно. Применяется также хирургическое лечение: прокол мозолистого тела, сальниковый дренаж по методу А. И. Бакулева и Н. Н. Бурденко.

Лекция 16

ДИНАМИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ОЛИГОФРЕНИИ

Олигофрения представляет собой непрогредиентное заболевание; нарастания слабоумия и других явлений здесь обычно не наблюдается. Интеллектуальная недостаточность больного ребенка часто с возрастом становится все более заметной, но этот факт отнюдь не говорит о прогрессирующем страдании. Он объясняется лишь тем, что неполноценность той или другой системы выявляется часто не сразу после рождения, а лишь в тот период, когда к этой системе предъявляются большие требования. Отсюда понятно, что при легких формах олигофрении умственная отсталость ребенка обнаруживается лишь к концу дошкольного или в начале школьного периода. Важно также отметить, что дети, страдающие олигофренией, значительно отстают от здоровых по темпу своего психического развития.

Поэтому их отставание от умственно полноценного ребенка с годами становится более отчетливым.

При длительном наблюдении за детьми, страдающими олигофренией, всегда можно отметить, что клинические проявления олигофрении отнюдь нестабильны. Они имеют свою динамику. В отличие от прогредиентной динамики, характерной для процессуальных заболеваний с деструктивной тенденцией, динамика, наблюдаемая при олигофрении, должна быть названа «непрогредиентной» (термин был предложен П. Б. Ганнушкиным) или эволютивной, так как она в основном определяется продолжающейся возрастной эволюцией ребенка. Даже в тех случаях, когда в клинической картине олигофрении отмечаются признаки ухудшения, эти изменения состояния больного отнюдь не связаны с прогрессированием самого болезненного процесса. Они свидетельствуют лишь о декомпенсации, возникшей под влиянием новых дополнительных вредностей (инфекции, травмы, психогенные факторы или тяжело протекающие переходные фазы развития).

В большинстве случаев динамика клинических проявлений олигофрении является положительной. Интеллектуальный дефект может быть в большей или меньшей мере компенсирован. Проявления компенсации дефекта у взрослых больных олигофренией отмечены О. Е. Фрейеровым. Автор объясняет улучшение состояния больных наличием компенсаторных механизмов, большой пластичностью нервной системы, особенно ее высших отделов. У детей потенциальные возможности развития относительно выше. Параллельно с возрастом ребенка, по мере функционального совершенствования и созревания высших отделов центральной нервной системы, отмечается и улучшение его интеллектуальной деятельности. Повышаются возможности ребенка регулировать свое поведение, расширяется круг его представлений, увеличивается запас слов, постепенно совершенствуется и мышление больного, его критическое отношение к окружающим и самому себе. Одновременно повышается уровень развития личности ребенка, его реакции на окружающее становятся более содержательными и адекватными ситуации.

На положительную динамику детей, страдающих олигофренией, указывают также М. С. Певзнер и В. И. Лубовский. Наблюдая детей во вспомогательной школе в течение 7 лет, они могли отметить постепенное развитие у них способности к обобщению. Однако и на 7-м году обучения абстрактное отвлеченное мышление у этих детей остается недостаточным. Правильно выполняя задание по классификации предметов, ученик затрудняется в речевой формулировке, в объяснении принципа группировки.

У некоторых детей отмечается обратное развитие и некоторых дополнительных симптомов. С течением лет постепенно уменьшается психомоторная расторможенность и импульсивность действий. Дети становятся более спокойными, легче сосредоточивают внимание, их деятельность принимает более организованный целенаправленный характер. К концу обучения во вспомогательной школе они становятся более критичными в отношении своих возможностей, больше задумываются о своем будущем, стремятся овладеть профессиональными трудовыми навыками. Катамнестические сведения о воспитанниках, закончивших вспомогательную школу, показывают, что большинство из них овладевает несложными профессиями и хорошо приспосабливается к жизни (данные С. Я. Рабинович, А. И. Голубевой, А. Г. Асафовой).

Такая благоприятная динамика клинических проявлений олигофрении наблюдается отнюдь не у всех больных. Потенции к дальнейшему развитию и возможность компенсации дефекта зависят от многих факторов, они неодинаковы при разных **клинических формах олигофрении.** Как показали катамне-

стические наблюдения, у больных с микроцефалией продвижение психического развития невелико, темп развития этих детей очень замедлен и предел развития невысокий. У детей, страдающих болезнью Дауна, динамика более благоприятна, чем при микроцефалии: некоторые из них обучаются во вспомогательной школе и заканчивают ее. Однако у большинства больных предел развития невысокий. Многие авторы подчеркивают, что дети, страдающие болезнью Дауна, представляют собой наименее благоприятную группу во вспомогательной школе. В 16—17 лет у них происходит половое созревание (С. Я. Рабинович, Е. Н. Самодумская) (см. лекцию 5). Отмечается раннее увядание этих больных. После 20—25 лет (а иногда и ранее) они становятся более вялыми, теряют приобретенные навыки к труду. У некоторых больных в возрасте 30—40 лет появляются признаки инволюции и старческого слабоумия (Г. Джервис, К. Бенда, В. В. Русских). Динамика энзимопатических форм олигофрении еще не изучена, но все же известно, что при отсутствии своевременного диетического лечения прогноз всегда неблагоприятен.

Эволютивная динамика у больных олигофренией, обусловленной патологией внутриутробного развития, очень различна и находится в тесной зависимости от тяжести и времени повреждения. Динамика олигофрении, обусловленной родовой травмой или рано перенесенными инфекциями и травмами, также различна и видоизменяется в зависимости от патогенетических особенностей постпроцессуального дефекта. В том случае, когда преобладают функционально-динамические расстройства и нет грубых морфологических изменений, динамика более благоприятна, чем при других клинических формах олигофрении.

При одной и той же клинической форме динамика олигофрении зависит от **степени тяжести психического недоразвития.** При глубокой степени интеллектуального дефекта возможности дальнейшего развития ребенка очень ограничены, он развивается очень медленно и предел его развития очень низок. При более легких степенях темп и уровень развития хотя и ниже, чем у умственно полноценных детей, но нередко бывает удовлетворительным и превосходит ожидания врача, который не учитывает пластичность детского организма. Возможность компенсации тем значительнее, чем меньше тяжесть и распространенность поражения мозга, чем менее важна та функциональная система, которая пострадала. Однако И. П. Мержеевский писал, что даже в случаях глубокого идиотизма может наступить заметное улучшение.

Степень компенсации дефекта зависит от времени **начала лечебной и коррекционно-воспитательной работы с ребенком и от условий среды, в которой он воспитывается.** По данным

Л. И. Порции, изучавшей влияние коррекционно-воспитальной работы на учеников вспомогательной школы, дети, страдающие олигофренией в степени дебильности, под влиянием комплексного медико-педагогического воздействия становятся в подавляющем большинстве в значительной степени социально компенсированными. Они могут самостоятельно устроить свою жизнь, работают на производстве. Некоторые из них повышают полученную в школе квалификацию, участвуют в общественной жизни. Автор приходит к правильному выводу о необходимости как можно ранее распознавать олигофрению и начинать обучение этих детей с первых классов вспомогательной школы.

Эволютивная динамика у больных, страдающих олигофренией, находится в известной зависимости от **темперамента больного.** По наблюдениям различных авторов при эретических формах олигофрении динамика психических нарушений более широка и разнообразна. У этих больных относительно чаще наступает состояние декомпенсации при неблагоприятных условиях, они хуже приспосабливаются к трудовой деятельности, часто вступают в конфликты с товарищами, легче поддаются плохому влиянию. В то же время параллельно с возрастом, при благоприятных условиях жизни и правильно организованной деятельности, они быстрее развиваются, чем дети с торпидным темпераментом (О. Е. Фрейеров, Л. И. Порция).

Большое значение для динамики олигофрении имеют особенности эмоционально-волевой сферы и **уровень развития личности ребенка.** Катамнестическое обследование 60 учеников, окончивших вспомогательную школу, проведенное А. И. Голубевой, показало, что при умеренной степени интеллектуального снижения подростки с более сохранной эмоциональной сферой сравнительно хорошо приспособились к жизни и смогли освоить различные профессии. Они были дисциплинированными, старательными, организованными, у них было правильное отношение к своей работе, они радовались успехам и огорчались при неудачах. У той части детей, которые плохо приспосабливались к жизни и к работе, отмечались выраженные дефекты характера, повышенная раздражительность, наклонность к аффективным вспышкам, неустойчивость поведения.

Эти данные подтверждаются и наблюдениями нашей клиники (И. А. Юркова). При достаточном уровне личностного развития и при наличии организованной деятельности эти дети хорошо приспосабливаются к жизни.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка М., 14 лет. Отец злоупотреблял алкоголем. Беременность у матери протекала в тяжелых условиях войны и оккупации. Роды были

срочными. Девочка родилась в состоянии асфиксии. В грудном возрасте была беспокойной, крикливой, перенесла пневмонию в тяжелой форме, длительную дизентерию и коклюш. Раннее развитие с задержкой, фразовая речь появилась к 5 годам. С 3 лет стала вялой, пассивной, робкой. В школу была отдана 8 лет и сразу проявила себя как умственно отсталый ребенок. Не смогла освоить счета, с трудом научилась читать. Была оставлена на второй год, а затем была переведена во вспомогательную школу. Здесь на первом году обучения занималась с трудом, плохо усваивала грамматические правила, затруднялась в решении задач. Была дисциплинирована, старательна, работала с большим вниманием, но обнаруживала большую робость, неуверенность в себе. К концу второго года обучения стала более активной, повысилась ее самостоятельность в классных занятиях, стала решать несложные задачи, так что к концу года успеваемость стала вполне удовлетворительной. В следующем классе училась еще более успешно, исчезла неуверенность в себе, пробудился интерес к чтению.

При обследовании девочки в 14 лет можно было отметить, что уровень развития ее логических процессов невысокий, классификацию предметов по обобщенному признаку проводит с большим трудом, в ассоциативном эксперименте обнаружена большая медлительность (длительный латентный период). Механическая память недостаточная: после трех повторений из 10 слов запоминает только пять. Девочка охотно беседует с врачом, но быстро устает, жалуется на головную боль. Тяжело переживает свою неполноценность. При неудачном ответе на глазах появляются слезы.

В данном случае речь идет о благоприятной динамике клинических проявлений олигофрении у девочки, перенесшей асфиксию во время родов и ряд инфекций в грудном возрасте. За время наблюдения в условиях вспомогательной школы можно было отметить, что девочка стала более активной, самостоятельной, улучшилась ее интеллектуальная продуктивность, она стала успевать в занятиях по всем предметам. Благоприятными моментами в данном случае является сохранность эмоциональной сферы девочки, высокий уровень ее личностных реакций, целенаправленность в работе.

Важно отметить, что клинические проявления олигофрении у этой больной были неодинаковы на разных фазах ее возрастного развития. В грудном возрасте девочка была беспокойной, крикливой, с 3 лет стала вялой, пассивной. С началом периода полового созревания повышается активность, растет самосознание и уверенность в себе.

Вопрос о динамике клинических проявлений олигофрении в зависимости от **возрастных особенностей ребенка** еще недостаточно изучен. Имеются наблюдения, касающиеся лишь отдельных форм олигофрении (болезнь Дауна, микроцефалия). Наблюдение за этими больными в течение длительного времени показывает, что на первых этапах развития они очень вялы и пассивны, слабо реагируют на окружающее. Развитие статических и локомоторных функций задержано, они поздно начинают держать голову, сидеть и ходить. Первые слова появляются только в конце 2-го или 3-го года жизни, фразовая речь — только после 5 лет (и не у всех больных). У некоторых

из этих детей вместе с развитием статических и локомоторных функций отмечается чрезмерная подвижность, суетливость. После 4—5 лет обнаруживается положительный сдвиг в смысле большего эмоционального оживления, они начинают интересоваться окружающим, становятся более активными. В это время яснее выступает их неполноценность в отношении игровой деятельности. Некоторые дети совсем не участвуют в играх, другие играют неорганизованно, хаотически.

Вторая переходная фаза развития (7—9 лет) обычно совпадает с моментом поступления в школу. Больные олигофренией плохо приспосабливаются к новой обстановке. Они не могут привыкнуть к режиму, не могут понять требований школьной дисциплины. У детей, недостаточно устойчивых и неспособных к напряжению, появляется двигательное беспокойство, раздражительность. Многие из них жалуются на головную боль и головокружение.

Состояние декомпенсации в период поступления в школу чаще наблюдается у детей, страдающих осложненной формой олигофрении с выраженным церебрастеническим синдромом и признаками гидроцефалии.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Девочка К., 12 лет. Родители здоровы. Живет в удовлетворительных условиях. Родилась от 9-й беременности в длительной асфиксии, вес при рождении 4 кг. У ребенка сразу после рождения были обнаружены кровоизлияние в глаз и отеки век. Грудь взяла только на 4-й день. В грудном возрасте была криклива, мало спала. Развивалась с задержкой, фразовая речь появилась только в 5 лет. Перенесла ряд инфекций в легкой форме, но всегда сопровождавшихся рвотой. В школе с 7 лет, плохо понимала объяснения педагога, не научилась читать и писать. Была оставлена на второй год, а затем переведена во вспомогательную школу. Там было отмечено, что девочка быстро устает во время уроков, начинает отвлекаться, жалуется на головную боль, становится раздражительной, двигательно беспокойной, суетливой. С началом обучения (чаще во время уроков) у нее появились приступы сильной головной боли («кричала от боли»), сопровождавшиеся рвотой, иногда подъемом температуры до 40°, диплопией, мельканием мушек. Такие состояния длились обычно целый день, повторялись несколько раз в месяц.

При обследовании больной патологии внутренних органов, очаговых симптомов поражения нервной системы не было выявлено. Спинномозговая пункция обнаружила повышение внутричерепного давления. Состав ликвора нормальный.

В беседе девочка проявила достаточную практическую ориентировку, но низкий уровень логических процессов: не могла объяснить, чем отличается весна от осени, доска от стекла (стекло стеклянное, а доска — деревянная). Не понимала смысла пословиц. Плохо понимала содержание и названия прочитанных сказок. Сама жаловалась на плохую память: вечером долго учит уроки, а утром все забывает. После спинномозговой пункции и дегидратационной терапии исчезли приступы головной боли, улучшилась работоспособность. По катамнестическим данным, полученным через $2^1/_2$ года, головная боль прекратилась, учится лучше, но интереса к школьным занятиям по-прежнему не проявляет.

В данном случае речь идет о больной олигофренией с осложненным патогенезом. В клинической картине наряду с основными признаками олигофрении отмечаются и дополнительные болезненные проявления — церебрастенический синдром. При поступлении в школу состояние девочки ухудшается, появляются приступы головной боли со рвотой, сопровождающиеся иногда повышением температуры и сенсорными расстройствами. Можно предположить, что приступы головной боли в данном случае обусловлены внутренней гидроцефалией с повышением внутричерепного давления. Дегидратационная терапия дала хороший и относительно стойкий эффект.

Время наступления той или другой переходной фазы развития может быть различным не только у отдельных больных, но и при разных клинических формах олигофрении и при разной степени интеллектуального дефекта. У подростков, страдающих олигофренией с глубокой степенью интеллектуального дефекта, период полового созревания запаздывает. Относительно реже отмечается преждевременное половое развитие. Динамика, связанная с периодом полового созревания, часто бывает благоприятной. После ее окончания дети становятся более активными, больше интересуются окружающей обстановкой.

У подростков с началом пубертатного периода отмечается рост самосознания, они становятся более самостоятельными и организованными.

Однако нередко именно в эти периоды может наступить и **ухудшение состояния.** У некоторых подростков появляются немотивированные колебания настроения. Без внешней причины они становятся грустными, подавленными или раздражительными, озлобленными. Такие состояния иногда сменяются повышенно веселым или несколько дурашливым настроением. Немотивированные колебания настроения часто наблюдаются у девочек (иногда их появление совпадает с началом менструального цикла). Мальчики в периоде полового созревания становятся более раздражительными, непослушными. Иногда у них возникает повышение грубых влечений, у некоторых — стремление к уходу из дома, бродяжничеству. Дефекты поведения, грубость, непослушание, повышенная раздражительность наблюдались и у таких подростков, которые до пубертатного периода были спокойными и дисциплинированными.

Так, юноша К., 17½ лет (болезнь Дауна, имбецильность), ранее послушный, спокойный, с началом пубертатного периода в 17 лет становится раздражительным, грубым, не подчиняется никаким уговорам. Одновременно у него возникает патологическое влечение к бродяжничеству: убегает из дома, бродит по городу так далеко, что его разыскивают через милицию. При попытке его задержать дома бьет мать, угрожает ее убить. В больнице спокоен, пассивен, беспрекословно подвергается лечению аминазином.

При олигофрении с осложненным патогенезом чаще, чем при простых формах, период полового созревания протекает дисгармонично. Иногда у таких больных наблюдаются приступообразные состояния, во время которых возникают двигательное возбуждение, импульсивные действия, обнаруживаются патологические влечения, сексуальные извращения, стремление к бродяжничеству.

Мальчик Ф., 14 лет. Роды двойней, тяжелые, была длительная асфиксия (другой из близнецов умер через $1^1/_2$ часа после рождения). В грудном возрасте перенес тяжелую диспепсию и вскоре корь, во время которой возникли косоглазие и парез нижних конечностей, исчезнувшие через несколько месяцев. Уже в детском саду отмечали умственное недоразвитие, повышенную раздражительность. С 8 лет — во вспомогательной школе, где учился с трудом. С 13 лет стал еще более раздражительным, обидчивым, грубым, агрессивным к матери. Однажды после ссоры с ней ушел из дома, вернулся к вечеру, был злобен, пытался все в доме разрушить. С тех пор уходы из дома в состоянии возбуждения стали повторяться без внешней причины 1—2 раза в месяц.

При осмотре в больнице: диспластичен, большой шарообразной формы череп с усиленной венозной сетью, женственное лицо, избыточные отложения жира на груди, животе и бедрах. Повышение сухожильных рефлексов, сглаженность правой носогубной складки, отклонение языка вправо. На краниограмме — усиленный сосудистый рисунок и пальцевые вдавления.

При психологическом обследовании обнаружено значительное снижение интеллекта. Абстрактный счет в пределах первого десятка с ошибками. Бездеятелен, ничем не интересуется. Медлителен, неловок, в то же время назойлив, расторможен, бегает по палате, пристает к детям. Временами в течение 2—3 дней бывают состояния резкого возбуждения, когда мальчик становится злобным, циничным, обнажается, пристает к санитаркам и сестрам.

После аминазинотерапии стал более спокоен, приступы возбуждения стали короче. Был выписан домой в относительно хорошем состоянии.

Появление в пубертатном периоде приступов возбуждения с повышенной сексуальностью и агрессивными актами в данном случае может быть объяснено наличием выраженных остаточных явлений после перенесенного коревого энцефалита в форме церебральной и эндокринной недостаточности (нарушение гипоталамо-гипофизарной системы). У подростков, страдающих осложненной формой олигофрении с выраженными эндокринными нарушениями с функциональной недостаточностью системы «гипоталамус—гипофиз», относительно чаще наблюдается декомпенсация в периоде полового созревания.

Состояние ухудшения у больных олигофренией отмечается не только в переходной фазе развития, но может возникнуть и в любом возрасте под влиянием новых, дополнительных вредных агентов. Причиной декомпенсации могут служить различные вредности. Часто таковыми являются банальные инфекции (грипп, ангина), легкие травмы головы, интоксикации алкоголем.

Хорошо известно, что неполноценный мозг более тяжело реагирует на различные вредности, чем здоровый. Предрасполагающий фактор — наличие остаточных явлений гидроцефалии с тенденцией к повышению внутричерепного давления.

Под влиянием повторной инфекции или травмы головы состояние больных резко ухудшается, усиливаются головная боль, головокружения, расстраивается сон, появляются немотивированные колебания настроения, снижается работоспособность. В большинстве случаев ухудшение недлительно и при своевременном распознавании и правильном лечении легко поддается обратному развитию (после курса дегидратационной терапии).

Наиболее часто ухудшение в состоянии больных олигофренией возникают под влиянием психогенных факторов. **Психогенные реакции** у больных олигофренией, так же как и у умственно полноценных детей, могут проявляться в виде острых шоковых психотических состояний или в форме протрагированных психозов с депрессивным или ипохондрическим бредовым синдромом. Но выраженные реактивные психозы у детей наблюдаются редко. Гораздо чаще психогенные реактивные состояния возникают у них в связи с трудной жизненной ситуацией. Они проявляются в психопатоподобных и невротических синдромах и патологическом развитии личности. В настоящей лекции мы остановимся на последней группе психогенно-реактивных состояний (реактивные психозы больных будут описаны в следующей лекции).

У детей с нерезким интеллектуальным дефектом и относительно сохранной эмоциональностью психогенные реакции на трудную жизненную ситуацию обнаруживаются нередко уже в дошкольном возрасте. При неблагоприятных условиях воспитания немалую патогенную роль приобретает их особая изолированность от детского коллектива. Умственно отсталого ребенка здоровые дети не принимают в общие игры, он лишен общения с детьми и часто не имеет достаточного контакта со взрослыми. Такая ситуация изолированности тяжело переживается ребенком, особенно когда речь идет о детях впечатлительных и эмотивных с нерезкой степенью интеллектуального дефекта. Одни из них становятся более раздражительными и плаксивыми, другие — более вялыми и пассивными, так как фактор бездействия, отсутствие нормальной игровой деятельности являются тормозом в развитии ребенка.

Еще более трудная жизненная ситуация возникает у умственно отсталых детей при поступлении в массовую школу, когда ребенок не может идти на уровне с другими детьми, так как он не понимает объяснений учителя, не способен выполнить предлагаемое задание. Реакции на трудные жизненные ситуации неодинаковы у разных детей. Некоторые из них все

же пытаются включиться в общую работу класса, но, оказываясь несостоятельными, одни становятся более раздражительными, другие — двигательно беспокойными, суетливыми, или, наоборот, еще более вялыми, пассивными. Менее устойчивые дети совершенно бросают занятия в классе, начинают манкировать учебой, все время проводят на улице, попадая под отрицательные влияния детей-дезорганизаторов.

Tredgold также обращает внимание на то, что такие особенности, как злобность, раздражительность, развиваются у умственно отсталых детей вследствие того, что окружающие не понимают их болезненного состояния, предъявляют к ним непосильные требования, наказывают их за плохое поведение. У таких детей нередко после помещения в стационар, где они встречают должное понимание и правильный подход, патологии поведения не отмечается. Это мнение Tredgold'а соответствует и нашим наблюдениям. У некоторых детей при поступлении в массовую школу возникают психопатоподобные состояния, которые исчезают при переводе во вспомогательную.

Однако и самый факт перевода во вспомогательную школу для некоторых детей может сыграть роль травмирующего фактора. Это может иметь место в том случае, когда перевод совершается в старших классах, если в семье создалось отрицательное отношение к вспомогательной школе и внимание подростка фиксируется на особом составе ее воспитанников. Такие дети тяжело переживают переход во вспомогательную школу, стараются скрыть от других свое обучение там, становятся менее общительными, замкнутыми. Реакция на трудную жизненную ситуацию неуспевающего ученика становится более серьезной тогда, когда речь идет о сензитивных, обидчивых подростках. Основным травмирующим психогенным фактором в подобных случаях являются насмешки товарищей.

Примером может служить следующая выдержка из истории болезни.

Мальчик Р., 15 лет, страдающий олигофренией, уже с детства обращал на себя внимание своей повышенной впечатлительностью, беспомощностью, был чрезмерно привязан к своим родным и тяжело реагировал на отрыв от семьи. При помещении в ясли в 2½-летнем возрасте перестал спать, плакал, пришлось его взять домой. В детском саду был беззащитным, уединялся, так как не умел играть с детьми. В школе — с 9 лет. Сразу обнаружил дефект в умственном развитии и был переведен во вспомогательную школу, где учился удовлетворительно. По характеру был добрым, отзывчивым, обидчивым и возбудимым. При малейшем замечании вскакивал, бросал все, что попадалось под руку, не реагируя на уговоры.

Однажды, когда по дороге из школы он поскользнулся и упал, товарищ сказал ему: «Лучше бы ты насмерть разбился или сквозь землю провалился». Мальчик расплакался и решил покончить с собой. Придя домой, был возбужден, закрылся в ванной комнате, пытался вбить гвоздь в стену, требовал, чтобы ему дали веревку, хотел повеситься. Был доставлен в больницу. В физическом состоянии были отмечены признаки бурного полового метаморфоза. Жаловался на плохое настроение, голов-

ную боль, был очень фиксирован на своем здоровье. В отделении держится в стороне от детей. С персоналом вежлив и послушен. Интеллект снижен, плохо выполняет задания, связанные с абстрактным мышлением. При усложнении задания отказывается от работы, легко раним и обидчив, на всякое замечание дает бурные реакции. После двухмесячного пребывания в больнице настроение улучшилось, перестал жаловаться на головную боль.

Патологическое развитие личности принимает более серьезный длительный характер у больных, страдающих олигофренией с осложненным патогенезом, в клинической картине которой более резко выражен симптом церебрастении и брадифрении.

Таким образом, в зависимости от индивидуальных особенностей ребенка, от характера жизненно-ситуационных трудностей возникают различные типы патологического развития личности.

Из всего сказанного в настоящей лекции о динамике клинических проявлений олигофрении можно сделать следующие выводы.

1. Динамика клинических проявлений олигофрении зависит не только от клинической формы олигофрении (ее патогенетических особенностей и тяжести психического недоразвития), но и от условий, в которых воспитывается больной ребенок, от своевременного начала медико-педагогической работы с ним.

2. В большинстве наших наблюдений динамику клинических проявлений олигофрении можно было расценить как благоприятную, в ней были отражены закономерности возрастной эволюции ребенка. При отсутствии грубого интеллектуального дефекта и выраженных изменений личности, своевременном начале медико-педагогического воздействия на ребенка у большинства детей с возрастом отмечается более или менее значительное улучшение. В условиях хорошо организованного обучения во вспомогательной школе дети обнаруживают продвижение и в своем умственном развитии.

3. Состояние ухудшения у больных олигофренией зависит главным образом от воздействия внешних вредностей (инфекции, травмы, интоксикации, психогенные травмы). Лишь у небольшой части больных ухудшение их состояния было связано с эндогенными факторами. Так, у лиц, страдающих болезнью Дауна, в возрасте после 25—30 лет отмечались признаки ранней инволюции и старения. У некоторых больных ухудшение состояния совпадает с переходной фазой развития (дисгармонично протекающим периодом полового созревания).

4. Ведущую роль в возникновении состояния ухудшения играли психогенные факторы. Патогенное значение психической травмы у детей, страдающих олигофренией, выступает

более отчетливо, чем у умственно полноценных детей. В связи с повышенной внушаемостью и отсутствием самостоятельности эти дети больше нуждаются в поддержке извне и легче поддаются различным влияниям. Все новое, неожиданное в окружающей их обстановке, быстрая перемена их жизненной ситуации может быть причиной возникновения острой шоковой или субшоковой психической реакции.

5. Неправильные условия воспитания и обучения нередко являются причиной невротических и психопатических реакций и длительных изменений характера у этих больных. Поэтому в клинической картине олигофрении так часто встречаются вторичные реактивно обусловленные симптомы. Эти вторичные наслоения (реактивные образования) в клинической картине олигофрении требуют особого внимания со стороны врачей и педагогов при организации лечебных и педагогических мероприятий.

6. Состояния декомпенсации относительно чаще отмечаются у детей, страдающих осложненной формой олигофрении, в патогенезе которых большое место занимают расстройства гемодинамики, ликвородинамики, нарушение функций внутрисекреторного аппарата.

Лекция 17

ЭПИЗОДИЧЕСКИЕ И РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ПСИХОЗЫ У БОЛЬНЫХ ОЛИГОФРЕНИЕЙ

Как указано было в предыдущей лекции, у больных олигофренией под влиянием различных неблагоприятных факторов могут возникнуть состояния декомпенсации. В большинстве случаев они проявляются в форме кратковременных эпизодов расстройства настроения, страхов, растерянности, тревоги или повышенной раздражительности с наклонностью к агрессивным актам. Значительно реже наблюдаются выраженные формы психозов. Они были описаны различными авторами как отечественными (И. М. Балинский, В. П. Сербский, П. И. Ковалевский, А. Н. Бунеев, И. Н. Введенский, Н. И. Фелинская, О. Е. Фрейеров), так и зарубежными (Esquirol, Kraepelin, Weygandt, Plascuda, Medow, Luther, Neustadt и др.).

По своей нозологической сущности психозы, наблюдающиеся при олигофрении, неодинаковы, так как на фоне врожденного или рано приобретенного слабоумия могут возникнуть различные психические заболевания (шизофрения, циркулярный психоз, травматические, инфекционные, психогенные и другие формы психических заболеваний).

Кроме этих более или менее ясных по своей природе психических заболеваний у больных олигофренией отмечаются и другие особые формы психозов со своеобразной клинической картиной, не укладывающиеся в обычные рамки нозологической классификации психических заболеваний. Большинство авторов рассматривает эти психозы как специфичные для олигофрении, называя их различными терминами: «психозы у слабоумных», «психозы у больных олигофренией», «психозы при дебильности» (wan der Horst). Клиническое положение этих психозов, не имеющих аналога среди психических заболеваний у умственно полноценных людей, долгое время оставалось спорным. Относительная частота кататонических симптомов в клинической картине этих форм давала

основание Крепелину предположить шизофреническую их природу. Однако против этого предположения справедливо возражал ряд авторов (Weygandt, Plascuda, Ziehen), которые подчеркивали, что при тяжелых формах олигофрении часто наблюдаются кататоноподобные явления. Эта группа психозов у больных олигофренией представляет большое своеобразие по своей симптоматике и течению и поэтому мы на ней остановимся более подробно.

Еще в прошлом веке Эскироль описал у слабоумных своеобразные ступорозные состояния, расстройства настроения и приступы буйства, иногда сопровождающиеся страхами и галлюцинациями. В. П. Сербский наблюдал при врожденном слабоумии психозы со спутанностью сознания, меланхолией и манией. Neustadt наблюдал у слабоумных больных приступы немотивированного двигательного возбуждения, с дурашливостью, стереотипными движениями и гримасничанием, имеющие кататонический характер. Luther описал особые эпизодически и периодически наступающие расстройства настроения, протекающие с двигательным возбуждением, и состояния повышенной раздражительности с наклонностью к агрессивным актам, длительные эпилептоидные состояния с нарастающим слабоумием, а также хронические психозы в виде ступора и галлюцинаций. Medow выделил особую форму психоза у слабоумных, напоминающую наличием псевдокататонических симптомов клинические проявления шизофрении. Он назвал эти формы «аффективные шизоидные психозы» и «псевдокататонические приступы». Tredgold наблюдал у больных олигофренией состояние тревоги и страха, ступорозные меланхолические и маниакальные состояния.

О. Е. Фрейеров описал у 30 взрослых больных олигофренией, проходивших судебнопсихиатрическую экспертизу, особые психозы с параноидными эпизодами, ипохондрическими синдромами, дисфорическими состояниями и сумеречными расстройствами сознания. Все авторы, изучавшие психозы у слабоумных, подчеркивали благоприятный характер их течения (исключение представляют лишь описанные Luther хронические психозы с прогредиентным течением).

Этиология и патогенез этой группы психозов пока еще не ясны. Некоторые авторы называют их аутохтонными психозами, другие — рассматривают их как проявление конституционального предрасположения (К. Шнейдер). Pollok придает большое значение в их возникновении душевным конфликтам. Нерешенным является и вопрос о том, при каких клинических вариантах олигофрении наиболее часто встречаются эти психозы. Наши наблюдения позволяют предположить, что эти формы психозов относительно чаще бывают при олигофрении с осложненным патогенезом. (В патогенезе этих

форм наряду с признаками недоразвития имеются остаточные явления перенесенного мозгового заболевания.) Возникновение психотических состояний у больных олигофренией мы рассматриваем как состояние декомпенсации, возникающей под влиянием каких-либо новых дополнительных патогенных агентов. Такой же точки зрения придерживается и О. Е. Фрейеров, который объясняет самый факт декомпенсации наличием соматического неблагополучия, эндокринных сдвигов или длительным психическим напряжением.

Аналогичные данные о патогенезе этих форм психозов были получены в нашей клинике О. Д. Сосюкало. Им наблюдалось 16 больных олигофренией, у которых психозы развивались на почве врожденного или рано приобретенного слабоумия. Причиной олигофрении у этих больных были: родовые травмы (10 больных), ранние инфекционные мозговые заболевания (3 больных), внутриутробная патология (один больной), у 2 больных причины не были установлены. По степени интеллектуального дефекта у 6 больных данной группы была имбецильность, у остальных — дебильность.

Определить причину декомпенсации, обусловившую возникновение психоза у больных олигофренией, часто не удается. В большей части наших наблюдений, где удалось выявить, какие патогенные агенты предшествовали началу психоза, преобладающими были психогенные факторы, на втором месте инфекции (грипп, ангина, протекавшие обычно в легкой форме). Однако в каждом конкретном случае нередко бывает трудным доказать причинную зависимость между возникновением психоза и воздействием данной вредности, так как в большинстве случаев патогенный агент бывает очень незначительным по своей силе. В клинической картине болезни также не всегда удается отметить симптомы, характерные для психогенных или инфекционных психозов. Проявления психозов в большинстве случаев атипичны как по своей симптоматике, так и по течению. У большинства больных психоз возникал в переходной фазе развития, чаще всего в периоде полового созревания. Можно предположить, что какую-то роль в декомпенсации олигофрении играет дисгармоничное, бурное течение периода полового созревания. У отдельных больных начало психоза совпало с первой менструацией.

По литературным данным, и у взрослых больных олигофренией психогенно возникшие психозы характеризуются атипичностью симптоматики и течения. Наиболее часто речь идет об острой шоковой реакции, протекавшей с явлениями панического страха, растерянности, двигательного беспокойства, возникающих обычно под влиянием испуга, неожиданной перемены обычной обстановки. Содержание психической травмы не находит своего отражения в клинической картине психоза.

В качестве острой патологической реакции у больных олигофренией описываются также приступы ностальгии — тоски по дому, — заканчивающейся часто состоянием ступора. Эти приступы также возникают при неожиданной перемене привычной обстановки. Характерными для этих остро возникающих психозов у больных олигофренией являются состояния беспричинного, безмотивного двигательного возбуждения и сумеречного расстройства сознания.

Психогенные реактивные состояния у больных олигофренией описывались преимущественно судебными психиатрами (А. Н. Бунеев, Н. И. Фелинская, И. Н. Введенский, О. Е. Фрейеров, В. Я. Осташева и др.). Все авторы отмечали у этих больных бедность симптоматики, скудность патологической продукции, монотонность, затяжной характер течения.

У подростков в клинической картине психоза, возникшего в непосредственной связи с острой психической травмой (шокового характера), преобладают симптомы двигательной ажитации или ступора, сочетающиеся обычно с сильным аффектом страха и большой растерянностью. У некоторых больных можно было отметить и состояния суженного сознания с последующей частичной амнезией, которые часто трудно отличить от сумеречных расстройств сознания при органических мозговых заболеваниях. В проявлениях двигательного ступора и возбуждения часто наблюдаются и кататоноподобные черты (мутизм, стереотипные движения, негативистическая реакция сопротивления при обследовании). У некоторых из этих больных на высоте приступа отмечается недержание мочи и кала.

Клиническим примером может служить следующая выдержка из истории болезни.

Юноша А., 17 лет. Больной развивался с большим опозданием, с трудом закончил 4 класса вспомогательной школы; в настоящее время способен только к неквалифицированной работе. За несколько дней до поступления в больницу он получил психическую травму (был напуган товарищами, грозившими его избить), сразу остро развилось психотическое состояние: растерян, напряжен, не отвечает на вопросы, лицо красное, потное, сопротивляется обследованию, отталкивает врача. В отделении большую часть времени лежит в постели, натянув на голову одеяло. В первые дни отказывался от еды, сопротивлялся, когда его пытались накормить. В дальнейшем ел самостоятельно под одеялом. Однажды, когда был приведен на лекцию для демонстрации, внезапно бросился бежать к двери, отталкивая пытавшихся его остановить, добежал до своей палаты, спрятался под чужую кровать, лежал свернувшись клубком, быстро заснул. Проспал несколько часов, во время сна обмочился, сильно потел. В течение месяца напряжение стало уменьшаться, больной стал разговаривать, рассказал о своем прошлом. Была обнаружена резкая интеллектуальная отсталость в степени имбецильности. Читает с большим трудом, писать совсем не умеет.

Речь идет об острой психической шоковой реакции, которая протекала в форме ступорозного состояния с явлениями

мутизма, отказа от еды и негативистическими реакциями. Негативизм можно расценить как защитную реакцию, связанную с сильным аффектом страха. Обращает внимание реакция «двигательной бури», которая возникла во время клинической демонстрации, когда больной вдруг убежал и все попытки удержать его остались безуспешными. После этого наступил длительный сон и недержание мочи. Важно отметить также и резко выраженные вегетативные реакции.

Психозы, возникшие в непосредственной связи с инфекцией, у больных олигофренией также нередко приобретают особую окраску. В клинической картине этих форм обращают внимание неустойчивый тонус сознания, проявления растерянности, страха, тревоги, тоскливой ажитации, обилие кататоноподобных явлений. Течение психоза у этих больных относительно чаще, чем у умственно полноценных подростков, принимает периодический характер.

Девочка В., 10 лет, страдает олигофренией в связи с перенесенной на первом году жизни инфекцией центральной нервной системы. Развивалась с большой задержкой. В связи с умственной отсталостью была направлена для обучения во вспомогательную школу. За месяц до поступления в больницу девочка перенесла грипп (мать также болела гриппом в это время). После снижения температуры девочка стала тревожной, беспричинно плакала, боялась незнакомых людей. Такое состояние продолжалось 5 дней. После 10 дней относительно хорошего состояния больная снова стала тревожной, появился плач с причитаниями, монотонно пела песню, состоящую из одного слова. Была упорная бессонница. И этот приступ закончился критически через 5 дней.

После 10-дневного светлого промежутка вновь возникло психотическое состояние с такой же клинической картиной: все время плачет, монотонно причитает, двигательно беспокойна, испытывает сильный страх. Временами сознание помрачено, не узнает свою мать, всех окружающих женщин называет мамой.

Такие приступы с однотипной клинической картиной и продолжительностью от 5 до 7 дней и светлыми промежутками от 10 до 15 дней наблюдались 2 раза и в больнице. При обследовании больной во время светлого промежутка было отмечено: пониженное питание, двусторонний симптом Бабинского, интеллект снижен, бедный запас слов, счет в пределах 10 с ошибками, резко снижена механическая память. Отмечаются признаки астенического состояния с симптомом раздражительной слабости. На рентгенограмме черепа признаки гидроцефалии.

В клинической картине психоза у больной отмечается ряд признаков, характерных для гриппозной инфекции (депрессивное состояние, страх, расстройство сна, лабильность сознания). В то же время здесь имеется и ряд особенностей, характерных для периодических психозов, возникающих у больных с резидуальной церебральной недостаточностью. Характерным для этих состояний являются: однотипность клинической картины в повторных приступах психоза, депрессивное состояние без выраженного аффекта тоски с монотонным плачем и персеверативностью, острое начало и критическое окончание

каждого приступа, периодическое течение психоза с определенными интервалами между приступами.

В большей части наших наблюдений выявить непосредственную причину психоза не удавалось. В клинической картине психоза также отсутствовали признаки, характерные для определенной этиологии. Независимо от характера патогенного агента, предшествовавшего развитию психоза, в его клинической картине отмечается ряд общих симптомокомплексов, повторяющихся у разных больных.

Следовательно, преобладание тех или других клинических синдромов в картине психоза зависит не столько от специфичности патогенного агента, сколько от характера резидуальной недостаточности. В формировании клинических проявлений известную роль играют и особенности возрастной реактивности. Не случайно декомпенсация наступает наиболее часто у больных в периоде полового созревания.

Из отдельных клинических симптомокомплексов, наблюдающихся в клинической картине психоза, наиболее часто отмечаются кататоноподобные расстройства — ступор и возбуждение. Ступорозные и субступорозные состояния у детей младшего возраста носят элементарный характер. Больные малоподвижны, застывают в принятой позе, упорно сопротивляются обследованию, негативистичны и в то же время автоматически подчиняемы. Отмечаются стереотипные движения (чаще всего это ритмическое раскачивание), эхолалические повторения услышанного слова. У подростков ступорозные состояния более сложны и разнообразны, но кататоническая окраска сохраняется и у них. Больные целыми днями лежат (или сидят) в одной и той же позе, уставившись в одну точку, проделывают стереотипные движения руками, сосут палец, грызут ногти. На высоте приступа ступорозные состояния характеризуются особой массивностью: больной неподвижен, скован, лицо сальное, застывшее, глаза широко раскрыты, взгляд немигающий, не говорит, отмечаются автоматическая подчиняемость, явления эхопраксии.

Характерным является частое чередование ступорозных состояний с двигательным возбуждением. Иногда смена двигательного ступора и возбуждения происходит даже в течение дня.

Так, у мальчика И., 15 лет, страдающего олигофренией, на протяжении 2 недель часто наблюдалась смена ступора и возбуждения. В течение суток он был неподвижен, скован, застывал в одной позе (полный мутизм). На следующий день — оживлен, много двигался и громко разговаривал.

Двигательное возбуждение также нередко имеет кататоническую окраску (стереотипные движения, вербигерация, гримасничанье, дурашливость). У детей младшего возраста

двигательное возбуждение нередко протекает на фоне сумеречного расстройства сознания. Характерным для них является и частое чередование двигательного возбуждения с психомоторной заторможенностью.

Состояние двигательного возбуждения обычно сочетается с эмоциональными расстройствами. Больные становятся тревожными или злобными, раздражительными, назойливыми, ко всем пристают. У некоторых в это время усиливается головная боль, иногда отмечается и кратковременное повышение температуры.

Мальчик Р., 9 лет, страдает олигофренией, обусловленной родовой травмой. На первом году жизни перенес ряд тяжелых заболеваний с мозговыми явлениями. Отсталость в умственном развитии была обнаружена уже в дошкольном возрасте. Через две недели после поступления во вспомогательную школу был отстранен от занятий из-за неустойчивого поведения и двигательного беспокойства. В 9-летнем возрасте наступило ухудшение состояния без видимой внешней причины. Появились приступы двигательного возбуждения с разрушительными тенденциями, с агрессией против себя и окружающих. Во время приступа отмечалась головная боль, сопровождавшаяся рвотой. Иногда в это время было повышение температуры до 38°. Аналогичные состояния наблюдались и в клинике.

Временами больной становился двигательно беспокоен, назойлив, раздражителен, бегал по комнате, кричал, импульсивно ударял кого-нибудь, иногда тревожен, тосклив, испытывал страх. Эти состояния двигательного возбуждения сменялись состоянием вялости, пассивности. После проведенного лечения (дегидратационная терапия и нейролептические средства) мальчик был выписан в относительно хорошем состоянии: стал более спокойным и уравновешенным.

Приступы двигательного возбуждения у некоторых больных сопровождаются эйфорическим настроением и напоминают маниакальные состояния, но с отсутствием стремления к деятельности. Эйфория здесь носит характер пустой «веселости» и дурашливости, поведение однообразное, они назойливы, ко всем пристают, ничем не могут заняться. В двигательном беспокойстве этих больных иногда имеются элементы насильственности и персеверативности.

Таким образом, состояния психомоторной заторможенности и возбуждения у больных олигофренией имеют ряд характерных особенностей: а) кататоническую (или кататоноподобную) окраску (мутизм, наклонность к стереотипным движениям и действиям, негативистические реакции при автоматической подчиняемости эхолалия, эхопраксия); б) относительно быстрая смена ступора и возбуждения; в) сочетание психомоторных расстройств с эмоциональными нарушениями (эмоциональное напряжение, страх, тревога, реже эйфория).

Эмоциональные синдромы редко отсутствуют в клинической картине психозов у слабоумных. Наиболее часто у них наблюдаются состояния страха, расстройство настроения. Приступы страха обычно бывают кратковременными, иногда

сопровождаются галлюцинаторными явлениями, обильными патологическими ощущениями. Такие приступы часто возникают под влиянием неожиданных раздражителей, внезапной перемены обстановки. Нередко они носят безотчетный характер и сопровождаются иллюзорными восприятиями, двигательной ажитацией или ступором.

Расстройства настроения часто протекают приступообразно и по своему основному аффективному фону бывают различными (депрессии, дистимии, дисфории). Во всех этих клинических проявлениях обращает на себя внимание монотонность аффекта, повторение одних и тех же движений и действий, однообразие высказываний больных. Расстройство настроения иногда носит и более грубо органический характер, сопровождается головной болью, неприятными ощущениями. В некоторых случаях приступы дистимических и дисфорических состояний протекают с легкой спутанностью сознания.

Депрессивные состояния у этих больных часто возникают реактивно под влиянием психогенных факторов, иногда по незначительному поводу. В переходной фазе развития расстройства настроения часто появляются без видимой причины. Депрессивные состояния в чистом виде у этих больных встречаются относительно редко, часто они сочетаются с тревогой и страхом. Некоторые больные высказывают идеи самоуничижения, жалуются на то, что они хуже других, что над ними смеются, высказывают желание покончить с собой, иногда совершают импульсивные суицидальные попытки. Часто еще до появления депрессии отмечается состояние немотивированного беспокойства, тревоги, растерянности, стремление к самоубийству.

Иллюстрацией к сказанному может служить следующая история болезни.

Больная А., 16 лет, страдает олигофренией в связи с тяжелой родовой травмой. Развивалась с большим опозданием, фразовая речь появилась только в 5 лет. Обучается во вспомогательной школе. По характеру всегда была ласковой, веселой, но по малейшему поводу давала истерические реакции с двигательным возбуждением.

С началом полового развития девочка стала жаловаться на тоску, плохо спала, испытывала немотивированный страх и однажды без внешнего повода сделала попытку отравиться барбамилом. При поступлении в больницу со стороны внутренних органов и нервной системы грубых отклонений не было отмечено. Настроение подавленное, выражение лица грустное, страдальческое. Объяснить причину своей тоскливости не может. Жалеет о совершенной суицидальной попытке, так как «мама и бабушка страдали бы, если бы она умерла». Интеллект снижен, речь косноязычная с малым запасом слов, логические процессы на низком уровне. Обычно вяла, пассивна, отказывается от любой деятельности, но временами отмечаются немотивированные состояния возбуждения с тревогой, злобностью и агрессией, направленной на себя и окружающих. Такие состояния длятся от получаса до часа. В дальнейшем стала спокойнее и после месячного пребывания в больнице была выписана в хорошем состоянии.

У некоторых подростков депрессивные состояния сопровождаются резкой психомоторной заторможенностью, доходящей иногда до эмоциогенного ступора. Такие больные малоподвижны, неохотно вступают в беседу, на вопросы отвечают лаконично, часто отказываются от еды. При более резко выраженной заторможенности отмечаются и кататоноподобные симптомы (стереотипные движения, эхолалия, эхопраксия). Однако сходство с кататонией в таком случае чисто внешнее: мимика больных, тоскливое выражение их лица свидетельствуют о депрессивном аффекте.

Характерной особенностью депрессивных состояний при олигофрении является малая выразительность аффекта тоски, однообразие высказываний больного. Очень часто в картине депрессивного состояния преобладают ипохондрические жалобы. Подростки считают себя тяжелобольными, жалуются на неприятные ощущения в различных частях тела, пониженный аппетит. Многие из них астеничны, жалуются на утомляемость, плохую работоспособность. Эти состояния правильнее называть депрессивно-астеническими, так как больные не только депрессивны, но и астеничны (капризны, раздражительны).

Гораздо чаще, чем депрессивные, у больных олигофренией бывают приступы дисфории, протекающие со злобно-угрюмым настроением, повышенной раздражительностью, склонностью к агрессии. Обычно они сопровождаются двигательным возбуждением, резким страхом, а иногда и импульсивными поступками с агрессией в отношении окружающих. На высоте приступа у некоторых больных отмечается сумеречное состояние сознания. Длительность дисфорических состояний обычно невелика, от нескольких часов до нескольких дней. По окончании дисфории обычно наблюдаются астенические явления: плаксивость, головная боль.

Мальчик С., 14 лет, страдает олигофренией. Родился в тяжелой асфиксии. На третьи сутки появились желтуха, судороги. Развивался со значительной задержкой, рос слабым, худеньким. В 4-летнем возрасте было несколько судорожных припадков. С 10 лет в классе для имбециалов вспомогательной школы. Был спокоен, благодушен, охотно играл с маленькими детьми. С 12 лет начался бурный половой метаморфоз. В 13 лет без видимой причины стал злобным, раздражительным, начал бегать по комнате из угла в угол, отталкивал мать, бил посуду, выбросил из окна разные вещи. Это состояние продолжалось несколько дней, после чего стал вялым, жаловался на головную боль, в изнеможении лег спать. В ответ на упреки матери ответил: «что-то в голову ударило». Смутно помнил о происходившем во время приступа. При возникновении такого состояния во второй раз был направлен в больницу. На приеме громко плакал, пытался ударить врача, совершал ряд стереотипных движений, гримасничал. Через несколько дней стал спокойнее, сидел в стороне от больных в однообразной позе, ритмично раскачивался. Отмечалось повышение тонуса сухожильных рефлексов и симптом Бабинского справа; на краниограмме усиление пальцевых вдавлений, повышенное давление спинномоз-

говой жидкости. Резкое снижение интеллекта. Речь косноязычная, нет понятия числа, не осмышляет сюжета картинки. После месячного пребывания в больнице (лечение аминазином и дегидратационными средствами) был выписан домой в спокойном состоянии.

Речь идет о мальчике, страдающем олигофренией, осложненной гидроцефалией. Снижение интеллекта достигло степени имбецильности. В допубертатном возрасте мальчик был спокоен, послушен, благожелателен. С началом периода полового созревания, который протекал в быстром темпе, больной стал раздражительным, непослушным. В дальнейшем появились приступы двигательного возбуждения, генетически связанные с дисфорией. Каждый приступ продолжался несколько дней и заканчивался состоянием вялости и адинамии.

Расстройства настроения у больных олигофренией часто носят полиморфный характер. У одного и того же больного отмечаются депрессивные, дистимические и дисфорические состояния.

Психозы с бредовыми и галлюцинаторными синдромами и у взрослых, страдающих олигофренией, встречаются реже, чем у психически больных с нормальным интеллектом. У детей и подростков бредовые синдромы наблюдаются очень редко. Бред обычно отрывочен, преобладают идеи ущерба (больные высказывают опасение, что их обкрадывают). Нередки ипохондрические бредовые идеи. Галлюцинации чаще зрительные, нередко иллюзорные восприятия, пластические образные представления. Бредовые идеи нестойкие, несистематизированные.

Особенностью клинической картины психозов у больных олигофренией является то, что при относительной бедности психопатологических проявлений у них отмечается ряд соматических признаков: головная боль, головокружения, расстройство сна (бессонница или повышенная сонливость днем). Очень часто психотические явления сочетаются с резкой астенией, быстрой утомляемостью. Характерным является и то, что у некоторых больных отмечаются эпилептические припадки и эпилептиформные состояния — сумеречные расстройства сознания.

Все эти симптомы имеют большое значение при дифференциальном диагнозе эпизодических психозов у слабоумных с психотическими состояниями другой природы, в частности с шизофренией. К числу характерных черт клинической картины психозов при олигофрении относятся: быстрая смена дистимических, дисфорических и эйфорических состояний, нестойкость бредовых идей, обилие патологических ощущений.

При отграничении этих психозов от шизофрении имеет значение относительная эмоциональная сохранность больных

и отсутствие у них настоящего негативизма. Повышенная сопротивляемость обследованию, недоступность контакту в состояниях кататонического ступора не могут расцениваться как проявление негативизма, они являются лишь выражением сильного страха. Когда стихает страх, больные становятся более доверчивыми, ищут помощи врача.

Диагностические трудности нередко возникают и в последующих стадиях болезни, так как в проявлениях эпизодических психозов у слабоумных есть клиническое сходство с пфропфшизофренией. Депрессивные состояния у них характеризуются монотонностью и малой выразительностью аффекта тоски, а при эмоциогенных ступорозных состояниях часто наблюдаются отдельные кататоноподобные симптомы (двигательные стереотипии, мутизм, сопротивление контакту с врачом). Отсюда понятно, что эпизодический психоз у слабоумных нередко ошибочно диагностируется как пфропфшизофрения. В подобных случаях дифференциальный диагноз может быть правильно проведен только на основании тщательного анализа клинической картины в целом. При эпизодических психозах у слабоумных более резко выражены церебрастенические явления, вегетативно-сосудистые и ликворо-динамические расстройства, чем при пфропфшизофрении. В клинических проявлениях эпизодического психоза более отчетливо выступает органический компонент страдания: дисфорические состояния часто протекают на фоне помраченного сознания, сумеречные состояния носят более грубо органический характер.

Важно учесть также особенности течения болезни, динамику клинических проявлений. При пфропфшизофрении клиническая картина с течением времени все осложняется новыми симптомами, нарастает психический автоматизм, появляются бредовые симптомы, больные становятся недоступными контакту, бездеятельными, эмоционально тупыми.

Течение эпизодических психозов обычно благоприятное. По окончании психоза больной возвращается к исходному состоянию. Часто отмечается двухфазность течения — явления угнетения и заторможенности сменяются возбуждением, депрессивно-дистимические состояния — эйфорией. Обычно каждая фаза длится 1—2 недели. Однако нередки случаи, когда смена различных состояний происходит в течение нескольких дней. Эти клинические наблюдения подтверждают экспериментальные исследования И. П. Павлова, доказывающие, что периодические колебания высшей нервной деятельности являются характерными для промежуточной фазы между выраженной стадией болезни и полным выздоровлением.

В части случаев отмечается наклонность к рецидивам. Светлые промежутки продолжаются от 2 до 3—4 недель. В эти

периоды больные часто жалуются на головную боль, неустойчивость настроения, невыносливость к внешним раздражителям. В большей части наших наблюдений последующие приступы психоза были относительно легче предыдущих. Клинические проявления более бледны и приступ менее продолжителен.

Вопрос о патогенезе этих форм пока неясен, требуется дальнейшее изучение. Наши клинические наблюдения дают основание предположить, что в возникновении психотических состояний большую роль играют ликвородинамические расстройства и сосудистые нарушения. В пользу этого предположения говорит наличие в клинической картине психозов, возникающих у больных олигофренией, выраженных признаков гидроцефалии, повышение внутричерепного давления, а также клинические данные об улучшении состояния больных после спинномозговой пункции.

Большую роль в патогенезе страдания играют и эндокринные нарушения. Обычно речь идет о вторичных эндокринных расстройствах — о нарушении системы гипоталамус — гипофиз. Не случайно декомпенсация часто происходит именно в период полового созревания, когда система гипоталамус — гипофиз находится в состоянии повышенной возбудимости.

Все эти предположительные данные о патогенезе психозов у больных олигофренией должны быть приняты во внимание при организации профилактических мероприятий и выборе средств лечения этих больных. Требуется тщательное изучение функционального состояния ликворной системы и при наличии повышенного внутричерепного давления необходимо систематически проводить дегидратационную терапию. Важно также учитывать и состояние эндокринной сферы больных. При лечении этих больных применяются нейролептические средства (аминазин) и антидепрессивные (тофранил).

Больные олигофренией, у которых легко возникают состояния декомпенсации с психотическими явлениями, должны находиться на активном учете психоневрологического диспансера.

Лекция 18

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ОЛИГОФРЕНИИ

Вопрос о критериях распознавания олигофрении нельзя считать решенным, так как нет еще единства взглядов в понимании ее сущности. Но несомненно, что при распознавании олигофрении остаются в силе основные принципы психиатрической диагностики (см. т. I «Клинических лекций по психиатрии детского возраста»). В каждом конкретном случае необходимо не только выделить основной клинический синдром заболевания, но и определить его качественную характеристику, его динамику и связь с другими клиническими проявлениями. Ибо каждый клинический синдром приобретает диагностическую значимость лишь при определенном сочетании с другими симптомами болезни. Иначе говоря, диагноз устанавливается только на основании тщательного анализа клинической картины в целом.

Чтобы правильно использовать эти хорошо известные принципиальные положения при распознавании олигофрении, требуется более тщательный анализ анамнестических сведений о ребенке (данные о пренатальном и перинатальном периодах и постнатальном развитии в первые годы жизни, условия среды, в которой он воспитывается) и всестороннее и тщательное обследование. Наряду с психопатологическими данными должны быть учтены и физическое состояние ребенка, его неврологическая характеристика, состояние органов чувств и др.

Необходимо дополнить клинические наблюдения лабораторным обследованием (психологический эксперимент, электроэнцефалография, рентгенография, биохимические и иммунобиологические показатели и др.).

Большое значение для диагностики имеют и данные педагогической характеристики об особенностях поведения ребенка, его взаимоотношениях с окружающими, успеваемости по отдельным предметам с указанием, в чем основные трудности

его обучения и какие меры были приняты для оказания помощи ему.

Чтобы определить основной клинический синдром, следует принять во внимание, что структура интеллектуального дефекта у детей, страдающих олигофренией, имеет свою особую качественную характеристику (см. лекцию 1).

Как было указано в лекции 1, олигофреническое слабоумие характеризуется двумя особенностями: 1) психическое недоразвитие имеет диффузный, «тотальный» характер; страдает не только мышление и речь, но и психомоторика, органы чувств и эмоционально-волевая сфера. При раннем антенатальном поражении олигофреническое слабоумие иногда сочетается с пороками развития других систем организма (костной, сердечно-сосудистой, эндокринной и др.); 2) несмотря на диффузный характер психического недоразвития при олигофреническом слабоумии, более отчетливо, чем при других формах слабоумия, выступает общая закономерность: наиболее пострадавшими здесь являются молодые в онто- и фиологенетическом отношении функции мышления, тогда как более элементарные образования (инстинкты, влечения, примитивные эмоции) у этих детей сравнительно сохранны.

Поэтому при распознавании олигофрении прежде всего следует обратить внимание на процессы мышления больного, так как недоразвитие логических процессов, неспособность к обобщению и отвлечению является ведущим синдромом в клинической картине этой болезни.

Приступая к изучению психического состояния больного, прежде всего важно установить, как он относится к обследованию. Если ребенок робок и пуглив или напряжен и негативистичен, прежде всего необходимо его успокоить и завоевать доверие.

Если он апатичен и вял, надо ободрить его, пробудить интерес к обследованию.

Установив контакт с ребенком, врач определяет, насколько ребенок ориентируется в окружающем, нет ли дефекта восприятий в отдельных анализаторах (зрительном, слуховом, двигательно-кинестетическом), каковы его способности к сосредоточению внимания и запоминанию, каков уровень логических процессов.

Критерии диагностики олигофрении и методы обследования детей разного возраста не одинаковы. Распознавание олигофрении у детей младшего возраста имеет большое значение для своевременного начала лечебной и коррекционно-воспитательной работы. Но в настоящее время критерии диагностики олигофрении у детей преддошкольного и дошкольного возраста еще мало разработаны.

Ряд авторов (М. Б. Эйдинова, К. Куперник, Пфейфер) подчеркивают, что для распознавания психического недоразвития у детей раннего возраста (со второй половины первого года жизни) необходимо использовать и данные обследова-

ния неврологического состояния ребенка. Очень важно установить наличие или отсутствие в соответствии с возрастом детей так называемых архаических автоматизмов (рефлексы Моро, хватательный, выпрямления и др.), состояние мышечного тонуса, постуральные рефлексы, локомоторные функции. При оценке сухожильных и кожных рефлексов необходимо учесть, что многие из тех рефлексов, которые у старших детей оцениваются как патологические, являются еще нормой для детей раннего возраста. Большую диагностическую значимость имеют особенности мимики больного, степень ее выразительности, время появления улыбки, ее характер (является ли она только механической, подражательной или уже сознательной).

Результаты обследования больных олигофренией детей преддошкольного возраста (проведенного в нашей клинике М. Г. Блюминой) показали, что диагноз олигофрении не может быть установлен только на основании обследования интеллекта. Необходимо учесть эмоциональные особенности, степень психической живости и активности ребенка.

Подозрение на олигофрению может возникнуть, когда у ребенка во второй половине первого года жизни (при хорошем соматическом здоровье, нормальном слухе и зрении) отсутствует или резко снижена реакция на окружающее, нет радостного оживления при разговоре с ним взрослого. Он не отличает мать от других, не интересуется игрушкой. У такого ребенка выразительные движения недоразвиты, взгляд пустой, малоосмысленный, улыбка появляется поздно и носит только подражательный характер.

Больные олигофренией в преддошкольном возрасте обращают внимание своей малой активностью. Некоторые из них вялы, неподвижны или, наоборот, двигательно беспокойны. Но и те и другие неспособны к сосредоточению внимания. В связи со слабой фиксацией впечатлений опыт прошлого у них плохо сохраняется, очень беден, осмысление окружающего им не удается. Деятельность их носит автоматический или чисто подражательный характер. Речь как экспрессивная, так и импрессивная недоразвита. Обращенную к ним речь они больше понимают по интонации, чем по смыслу. Номинативная функция речи отсутствует, они не устанавливают связи между словом и определенным предметом.

Важным критерием распознавания олигофрении у детей в старшем преддошкольном и дошкольном периоде служат особенности игровой деятельности ребенка. Игры больных олигофренией носят примитивный и однообразный характер; их трудно обучить правилам игры, они плохо понимают ее содержание и в своих играх повторяют одни и те же манипуляции с игрушкой или подражают другим детям. Характер-

ные для здорового ребенка творчество и фантазия в играх отсутствуют.

Для установления уровня интеллектуального развития ребенку предлагают называть картинки, изображающие предметы обихода, животных, овощи, фрукты. Умственно полноценный ребенок в дошкольном возрасте уже способен к элементарному обобщению, он может определить различие между предметами по признакам «большой» и «маленький», «много» и «мало». Он проявляет интерес к окружающему, часто задает вопросы «что это такое»? У детей, больных олигофренией, нет такой любознательности и даже в старшем дошкольном возрасте они плохо улавливают различие и сходство между предметами и явлениями.

Диагноз олигофрении у детей школьного возраста обосновывается данными их учебной деятельности. Уровень развития процессов обобщения и отвлечения обычно обнаруживается в том, как ребенок проводит счетные операции или решает задачи, умеет определить основную идею прочитанного рассказа, объяснить сюжет показанной ему картинки. Детям, страдающим олигофренией, трудно дается арифметика, содержание прочитанного рассказа они передают по наводящим вопросам, сюжет сложной картины остается им непонятным. Логические процессы у них недоразвиты, различие между предметами и явлениями они проводят по случайным сугубо конкретным признакам, определение сходства между предметами им часто совсем не удается. Предметы и явления они классифицируют только по несущественным конкретным, ситуационным связям. У ребенка, страдающего олигофренией, нет абстрактных понятий: чем глубже умственная отсталость, тем меньше возможностей отвлечения от конкретного.

Для того чтобы уточнить степень недоразвития мышления у больных олигофренией, необходимо пользоваться также экспериментально-психологическим методом.

Для определения способности к обобщению и отвлечению можно использовать «опыт классификации» и «исключения четвертой лишней картинки». Для проведения опыта подготовлен набор картинок с изображением отдельных предметов. Ребенку предлагают разложить на отдельные группы картинки так, чтобы в каждой группе лежали подходящие друг к другу предметы. В случае неправильного понимания экспериментатор разъясняет, как нужно сортировать по группам, как выделить обобщенный признак, Эта задача обычно удается умственно полноценным детям, начиная с 7-летнего возраста.

Детям, страдающим олигофренией, классификация предметов и выделение четвертого лишнего обычно плохо удается. Они распределяют предметы главным образом по случайным или ситуационным признакам. Так, например, девочка 14 лет отказалась поместить в одну группу капусту, свеклу и мор-

ковь, потому что капуста белого цвета. Даже те подростки, которые обобщают правильно, пользуются заученными понятиями (мебель, одежда, животные), но не в состоянии объяснить принцип классификации. Девочка 14 лет правильно выделяет в группе — стол, курица, петух, утка — картинку «стол» как лишнюю, но на вопрос, почему она так сделала, объясняет: «стол не подходит потому, что он стоит в комнате, а курица и петух — во дворе». Больные неспособны к отвлечению от конкретных ситуационных связей.

При тщательном клиническом обследовании больного, дополненном экспериментально-психологическими данными, обычно удается определить качественную характеристику интеллектуального дефекта и степень его выраженности. Но для того чтобы установить диагноз олигофрении, необходимо выявить генез данного клинического синдрома и его связь с другими симптомами в клинической картине болезни. Для этих целей важно учесть степень активности внимания больного, сохранность восприятия и памяти, развитие речи, особенности темперамента и характера. Полнее всего эти особенности личности проявляются в деятельности больного.

Поэтому при обследовании необходимо выяснить не только особенности речевой продукции ребенка, но и как он действует, темп работы, способность к переключению на новые виды деятельности, его интерес к обследованию. Надо установить, как ребенок реагирует на оказанную ему помощь, способен ли использовать полученные им указания при выполнении последующих заданий (таким образом определяются его потенциальные возможности). Важно выявить, проявляет ли он инициативу, насколько выражен его интерес к познанию окружающего.

В пользу диагноза олигофрении говорят тугоподвижность мыслительного процесса, отсутствие инициативы, самостоятельности в деятельности, повышенная внушаемость и подражательность, склонность к автоматической работе.

Таким образом, распознавание олигофрении должно строиться на двух критериях: 1) качественная характеристика интеллектуального дефекта (неспособность к отвлечению и обобщению); 2) своеобразие нарушений деятельности больного (отсутствие инициативы, наклонность к подражанию и повторению заученных штампов, неспособность к переключению на новые виды деятельности). Для больных олигофренией характерно наличие соответствия этих нарушений со степенью интеллектуального дефекта.

Такая точка зрения является господствующей в советской психиатрии, ее разделяют как врачи, так и психологи, изучающие проблему олигофрении. В течение последних лет такие же взгляды высказывают и некоторые зарубежные ав-

торы. Так, Heber считает, что для характеристики умственной отсталости необходимо учитывать два признака: снижение интеллектуальной деятельности и нарушение социальной адаптации. По его мнению, оба критерия обязательны. Один критерий затрудненной адаптации не дает возможности выделить умственную отсталость из других форм нарушенного поведения; один критерий интеллектуальной отсталости, основанный на тестировании, тоже недостаточен.

Другие зарубежные авторы также отмечают, что «коэффициент» одаренности, установленный путем тестирования как единственный критерий диагностики умственной отсталости, является теоретически необоснованным и не соответствующим требованиям практики (Burt, Mautner).

Анализируя характер диагностических ошибок, наиболее часто встречающихся в повседневной практике, изучая их причины, мы пришли к выводу, что неправильное распознавание олигофрении с легкой степенью умственной отсталости чаще всего имеет место тогда, когда игнорируются основные принципы психиатрической диагностики, когда признаки недоразвития мышления рассматриваются изолированно, вне связи с другими клиническими проявлениями (уровнем развития речи, расстройством восприятий, внимания, памяти).

Ошибки диагностики бывают различного характера. Иногда олигофрения не распознается, когда больной обладает хорошей механической памятью и богатым запасом слов. Эти больные грамматически правильно строят фразу, но смысловая сторона речи у них страдает в связи с недоразвитием мышления. Они пользуются речевыми штампами, заимствованными оборотами речи без достаточного осмысливания их содержания. Если врач ограничивается поверхностным изучением ребенка и обращает внимание только на внешнюю форму речи, без учета ее смысловой стороны, то он легко может допустить диагностическую ошибку и расценить больного олигофренией с богатым запасом слов как умственно полноценного ребенка.

Противоположные диагностические ошибки наблюдаются в том случае, когда симптомы нарушения мышления рассматриваются без учета особенностей произвольного внимания.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик М., 11 лет, был направлен в психоневрологический диспансер с диагнозом олигофрении.

Из анамнеза известно, что ребенок родился в состоянии длительной асфиксии. Была ли механическая родовая травма, сведений нет. В грудном возрасте он был беспокойным, плохо спал. В детском саду был шумлив, чрезмерно подвижен, не мог долго играть с детьми, любое занятие ему быстро надоедало. В школе — с 8 лет. Плохо успевал, был неустойчив, двигательно беспокоен, не слушал объяснения учителя. Часто

вместо того, чтобы пойти в школу, проводил весь день на дворе. В 1-м и 2-м классах оставался на второй год. При обследовании мальчика отклонений от нормы со стороны нервной системы отмечено не было. Мимика выразительная, речь правильная с достаточным запасом слов. В беседе быстро отвлекается, плохо слушает вопросы врача. За работу берется сразу и быстро ее бросает. Если удается привлечь его внимание на более длительный срок, то можно отметить, что мальчик достаточно сообразителен, правильно передает содержание прочитанного рассказа, хорошо схватывает основную идею. Ему доступны отвлеченные понятия. Понимает переносный смысл пословиц. По данным педагогической характеристики, мальчик плохо ведет себя в классе, неусидчив, суетлив, мешает работать другим своей чрезмерной подвижностью. Но если удается организовать его деятельность, ответы вполне удовлетворительны.

Данные, полученные при обследовании мальчика, не подтверждают предположительный диагноз олигофрении. Речь идет о резидуальной церебральной недостаточности в связи с длительной асфиксией во время родов. Ведущими в клинической картине являются функционально-динамические расстройства мышления, отсутствие способности сосредоточиться, резкая неустойчивость внимания, психомоторная расторможенность. Процессы обобщения грубо не нарушены. Интеллектуальная продуктивность здесь страдает значительно больше, чем интеллект сам по себе. Плохая успеваемость объясняется главным образом нарушением целенаправленной деятельности из-за расстройства внимания и отсутствия интереса к учению. Было рекомендовано направить ребенка в санаторную школу для нервных детей. В этой школе мальчику будет проведена медикаментозная терапия (нейролептические и дегидратационные средства). Особенно большое значение имеет та коррекционно-воспитательная работа, которая проводится с детьми в этой школе.

Причину диагностической ошибки можно видеть в том, что при оценке сниженной интеллектуальной продуктивности мальчика врач не учел наличие в клинической картине болезни таких симптомов, как психомоторная расторможенность, отсутствие целенаправленной деятельности и грубое расстройство активного внимания (пассивное внимание у мальчика чрезмерно развито, он постоянно отвлекается на любые раздражители).

Для того чтобы правильно оценить данные, полученные при обследовании ребенка, страдающего олигофренией, необходимо учесть и особенности его темперамента, ибо при чрезмерной подвижности детей эретического типа и при замедленной реакции у торпидных резко видоизменяется и мыслительная деятельность. Дети торпидного темперамента вялые, апатичные, с пониженным побуждением к деятельности, при обследовании часто кажутся глубоко умственно отсталыми. Еще труднее установить степень умственной отсталости у детей эретического типа, чрезмерно подвижных,

легко возбудимых, неустойчивых, с эйфорическим настроением. Большая живость эмоций и эйфорически веселое настроение часто маскируют слабость логических процессов: дети кажутся умнее, чем в действительности.

Приведем пример.

Девочка Т., 9 лет, была направлена в психоневрологический кабинет диспансера для решения вопроса, может ли она обучаться в массовой школе; школьный врач не распознал олигофрении. Анамнестические данные отсутствуют. Известно лишь, что в детском саду девочка была двигательно-беспокойной, не умела играть с детьми, не понимала правил игры. В школе — с 8 лет. Не научилась читать, не освоила счета и в конце года педагог настаивал на переводе девочки во вспомогательную школу.

При осмотре девочки в соматическом и неврологическом состоянии патологии не было отмечено. Она охотно вступает в беседу с врачом, старается обратить на себя внимание, стремится подражать тону взрослого человека. Настроение веселое, самооценка повышенная, мечтает быть балериной. При психологическом обследовании обнаруживается, что запас ее сведений недостаточен, счетные операции в пределах десятка совершает только с помощью наглядных пособий и с ошибками. В показанной ей картинке перечисляет детали, не улавливает основного сюжета. Прочитанный ею рассказ передает только по наводящим вопросам, основной идеи не уловила. При опыте с классификацией предметов и в выделении четвертой лишней картинки оказалась несостоятельной, смысла задания не поняла.

Данные обследования позволили предположить диагноз олигофрении в степени дебильности (этиология неясна из-за отсутствия анамнестических данных).

Из приведенных двух примеров следует, что диагностические ошибки могут быть объяснены недостаточным анализом клинической картины болезни. В первой истории болезни не было учтено расстройство произвольного активного внимания и целенаправленной деятельности, функционально-динамические нарушения мышления были неправильно расценены как стойкий интеллектуальный дефект. Во втором наблюдении не было принято во внимание то, что при эйфорическом настроении и большой живости эмоциональных реакций нередко затушевывается наличие нерезко выраженного интеллектуального дефекта.

Следовательно, при распознавании олигофрении нужно учитывать не только характеристику интеллектуального дефекта, но и деятельность больного, особенности его личности и темперамента. При этом каждое из клинических проявлений должно рассматриваться в аспекте их динамики под влиянием окружающей среды и воспитания. Необходимо учесть, что в клинической картине олигофрении наряду с основными признаками есть ряд вторичных наслоений, обусловленных различными психогенными и соматогенными агентами (см. лекцию 16). Другими словами, диагноз олигофрении, так же как и других заболеваний, может быть достоверным тогда, когда он устанавливается не только путем изучения отдель-

ных клинических синдромов, а на основании тщательного анализа всей клинической картины в целом.

Современный клиницист не может ограничиться общим диагнозом «олигофрения» (как групповое понятие), он должен стремиться разрешить и вторую задачу: определить клиническую форму олигофрении. В настоящее время эта задача не всегда может быть полностью разрешена, так как есть много недифференцированных форм олигофрении, неясных по своей этиологии и патогенезу. Все же существует большое число клинических форм олигофрении, диагноз которых может быть установлен и при современном уровне знаний в области олигофрении. Диагноз становится более достоверным в том случае, когда клиническая картина олигофрении представляет собой сочетание типичных психопатологических и соматических симптомов. Такое сочетание особенно характерно для истинной микроцефалии и болезни Дауна.

Несмотря на грубый интеллектуальный дефект, больные истинной микроцефалией обнаруживают живость эмоций, виртуозную подражательность и повышенную восприимчивость к внешним впечатлениям. Многие из них очень любопытны, общительны, стремятся быть всегда среди людей. Сходные черты имеются и в психике детей, страдающих болезнью Дауна. У них также уровень развития эмоций относительно выше, чем интеллектуальное развитие. Но у них подражательность и внушаемость нередко сочетаются с немотивированным упрямством и негативизмом, чего не бывает при микроцефалии. При олигофрении, обусловленной внутриутробными инфекциями и интоксикациями, психопатологическая картина менее типична. Здесь трудно распознать клиническую форму олигофрении по психопатологической симптоматике. Клиническая форма устанавливается главным образом на основании соматического и неврологического состояния больного и результатов лабораторного обследования (бактериологического, серологического, биохимического, рентгенологического). Таким путем нередко удается поставить правильный диагноз олигофрении, обусловленной токсоплазмозом, сифилисом, малярией и др. Определение клинической формы олигофрении при энзимопатии особенно важно, так как при раннем установлении дефекта возможно путем соответствующей диеты предупредить развитие тяжелого слабоумия. Распознавание некоторых энзимопатических форм олигофрении становится возможным, если в каждом конкретном случае проводить тщательное биохимическое обследование (фенилпировиноградная олигофрения, галактоземия, сукрозурия и др.).

Диагноз олигофрении с осложненным патогенезом (обусловленной родовой травмой или рано перенесенными инфек-

циями и травмами центральной нервной системы) устанавливается не только на основании анамнестических данных, но и путем тщательного анализа клинической картины болезни. В таком случае необходимо учесть не только основные признаки олигофрении, но и наиболее характерные для этих форм дополнительные синдромы (церебрастенические, психопатоподобные, эпилептиформные, гипертензионные и др.).

Диагноз может быть установлен и при некоторых из атипичных форм, как эндокринные формы, прогрессирующая гидроцефалия и др. Каждая из этих форм представляет собой нозологическую единицу с определенной клинической и патологоанатомической картиной. Для уточнения диагноза атипичных форм олигофрении, применение дополнительных лабораторных методов исследования (рентгенография, пневмоэнцефалография, электроэнцефалография) является особенно важным.

Из всего сказанного следует, что распознавание олигофрении представляет собой сложную задачу, которая может быть разрешена только при тщательном анализе анамнестических данных, комплексном обследовании психического и соматического состояния больных и неуклонном применении основных принципов психиатрической диагностики.

Лекция 19

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ОЛИГОФРЕНИИ С РАЗЛИЧНЫМИ ФОРМАМИ НАРУШЕНИЯ ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ У ДЕТЕЙ С ЗАДЕРЖАННЫМ ТЕМПОМ РАЗВИТИЯ

Вопросы отграничения олигофрении от других клинических вариантов умственной недостаточности неодинаково разрешаются различными авторами, так как нет общепринятой точки зрения в отношении определения понятия олигофрении. Некоторые авторы понимают под термином «олигофрения» любое нарушение умственного развития, обусловленное наследственными факторами или заболеваниями центральной нервной системы, возникшими в допубертатном возрасте, независимо от того, идет ли речь о врожденном или рано приобретенном болезненном состоянии или о прогредиентном болезненном процессе. При таком расширенном толковании понятия «олигофрения» вопрос об ее отграничении становится менее актуальным.

Большинство авторов считает более целесообразным сузить понятие олигофрении. За рубежом выделяют особую группу «отсталых» и «тупых» как пограничную между больными олигофренией и умственно полноценными детьми. Однако границы этих форм с олигофренией ими точно не определяются.

При установлении критериев дифференциального диагноза олигофрении с другими формами интеллектуальных нарушений мы исходили из определения понятия олигофрении, данного в первой лекции (см. лекцию 1) и предполагали, что отграничение олигофрении должно быть проведено в разных направлениях.

Из группы олигофрении должны быть исключены:

А. Интеллектуальные нарушения, наблюдающиеся у детей с замедленным (или задержанным) темпом развития в связи с неблагоприятными условиями среды и воспитания или с

патологическим (психопатоподобным или психопатическим) поведением.

Б. Интеллектуальные расстройства при длительных астенических состояниях, обусловленных соматическими заболеваниями.

В. Нарушения интеллектуальной деятельности при различных формах инфантилизма.

Г. Вторичная интеллектуальная недостаточность в связи с поражением слуха, зрения, дефектами речи, чтения и письма.

Д. Интеллектуальные нарушения, наблюдаемые у детей в резидуальной стадии и отдаленном периоде инфекций и травм центральной нервной системы.

Е. Интеллектуальные нарушения при прогредиентных нервно-психических заболеваниях.

На вопросе патогенного влияния длительных психогенных факторов на развитие личности ребенка и его интеллектуальную деятельность мы останавливались в предыдущих лекциях (см. II том «Клинические лекции по психиатрии детского возраста»).

В настоящей лекции мы рассмотрим только критерии отграничения олигофрении от тех нарушений интеллектуальной деятельности, которые наблюдаются у детей с замедленным темпом психического развития. Нужно отметить, что замедленный (или задержанный) темп психического развития у ребенка может возникнуть под влиянием различных факторов, и клинические проявления такой задержки очень разнообразны по симптоматике и течению. Также неодинаков их прогноз: отнюдь не всегда речь идет о временной задержке умственного развития, иногда интеллектуальная недостаточность остается более или менее стойкой. Поэтому нам представляется неудачной формулировка диагноза «задержка психического развития». Без раскрытия его клинического содержания этот термин остается пустым и ненужным

Задача данной лекции — показать на клинических примерах разнообразие интеллектуальных нарушений у детей с задержанным темпом развития, их отличия от олигофрении

А. Задержка темпа умственного развития, обусловленная неблагоприятными условиями воспитания и обучения или патологией поведения

Хорошо известно, что нарушение успеваемости в школе наблюдается и у детей с сохранным интеллектом. Оно может быть вызвано различными причинами и прежде всего о т с у т с т в и е м п р а в и л ь н о г о в о с п и т а н и я и о б у ч е н и я. Каждая функция, в том числе и интеллектуальная, формируется только в процессе деятельности ребенка в условиях

правильного воспитания. Ребенок, воспитывавшийся в неблагоприятных условиях, который в дошкольном возрасте не приобрел необходимых навыков к труду и жизни в коллективе, плохо приспособлен к обучению в школе, он не понимает правил школьной дисциплины и не в состоянии их выполнить. Запас его сведений значительно ниже, чем у других учеников его класса, он не усваивает объяснений учителя. Поэтому уже в начале обучения у ребенка возникают пробелы в школьных знаниях и навыках. Если эти пробелы своевременно не ликвидируются, то с течением лет отставание от других детей все больше увеличивается. В конечном счете ребенок попадает в число неуспевающих учеников и нередко направляется педагогом или врачом во вспомогательную школу с диагнозом олигофрении.

Между тем при более внимательном обследовании удается установить, что по уровню своего умственного развития и по характеру интеллектуальной деятельности такие дети резко отличаются от больных олигофренией. У них отсутствует характерная для олигофрении тугоподвижность психических процессов. Если наблюдать за этими детьми в процессе их деятельности, то нетрудно обнаружить, что при выполнении задания, не превышающего уровня их знаний, они достаточно инициативны и самостоятельны в работе.

В отличие от больных олигофренией «педагогически отсталый» ребенок не стремится к автоматической работе, к повторению ранее заученных штампов. Как и у каждого здорового ребенка, у него есть стремление познать новое. При правильном воспитании у этих детей развивается и интерес к занятиям в школе. Если своевременно распознать истинную причину школьной неуспеваемости и больше индивидуализировать занятия с ребенком, то в течение более или менее длительного срока — в зависимости от степени его «педагогической запущенности» — он обычно может догнать своих сверстников.

При отсутствии правильной педагогической работы отставание ребенка в знаниях и навыках с течением времени становится все более резко выраженным. Прогноз осложняется и в том случае, если подросток отрицательно относится к учению. У некоторых детей с более тяжелыми формами «педагогической запущенности» может возникнуть и вторичная задержка умственного развития. Такие подростки не успевают в обычной массовой школе и их приходится направлять в специальные школы для переростков.

Нередко причиной неуспеваемости в школе при сохранном интеллекте является патологическое (психопатическое или психопатоподобное) поведение ребенка, проявляющееся в повышенной возбудимости, чрезмерной по-

движности, доходящей иногда до состояния психомоторной расторможенности. Плохая успеваемость у этих детей в школе находит свое объяснение в том, что они неустойчивы, часто пропускают уроки, отказываются идти в школу, плохо приспосабливаются к требованиям режима, вступают в конфликты с товарищами, не подчиняются школьной дисциплине.

У многих детей интеллектуальная деятельность нарушается в связи с повышенной отвлекаемостью, неспособностью длительно сосредоточить внимание на работе. Они с интересом принимаются за любое дело, но очень быстро пресыщаются работой, переходят к другим занятиям, бросают их, не доводя до конца. Таким образом, успеваемость этих детей страдает в связи с тем, что они не могут или не хотят использовать имеющиеся у них знания и навыки для решения предложенных им заданий. В конечном счете дети с сохранным интеллектом попадают в число неуспевающих учеников, их неправильно включают в группу больных олигофренией. Сходство этих детей с больными олигофренией эретического типа объясняется их повышенной суетливостью, отсутствием интереса к работе, неустойчивостью внимания. Но если удается сосредоточить их внимание, можно установить, что уровень обобщения у них не снижен, они хорошо понимают предложенные им задания по классификации и группируют картинки по существенным признакам. Иногда при однократном обследовании этих детей не удается установить особенности их интеллектуальной деятельности. В подобных случаях во избежание диагностических ошибок необходимо продлить наблюдение за ребенком и провести соответствующее лечение успокаивающими и нейролептическими средствами (андаксин, аминазин, амизил и др.). Когда ребенок становится более спокойным и интеллектуальная деятельность его организуется, удается установить, что он не подлежит направлению во вспомогательную школу.

В диагностически более сложных случаях, прежде чем направить ребенка в массовую школу, желательно предварительно обследовать его в условиях лесной санаторной школы или психоневрологического санатория, чтобы уточнить, может ли он заниматься в общеобразовательной школе или в особой школе с трудовым режимом.

Б. Интеллектуальные расстройства при длительных астенических состояниях, обусловленных соматическими заболеваниями

Частой причиной школьной неуспеваемости у детей с сохранным интеллектом является астения в связи с перенесенными соматическими заболеваниями (длительные кишечно-

желудочные расстройства, часто повторяющиеся острые инфекции или хронические инфекции — ревматизм, туберкулез, бруцеллез). Успеваемость соматически ослабленного ребенка всегда ниже его интеллектуальных возможностей. В связи с быстрой утомляемостью, легкой истощаемостью эти дети не могут сосредоточиться на занятиях. Внимание их трудно привлекаемо и очень неустойчиво, они не в состоянии долго слушать объяснения учителя, быстро отвлекаются и потому плохо запоминают и недостаточно усваивают учебный материал.

В связи со слабым тонусом внимания и легкой истощаемостью они не могут удержать в уме условия задачи и неправильно ее решают. В зависимости от соматического состояния в данный момент интеллектуальная продуктивность ребенка может быть очень различной, при хорошем самочувствии ребенка она может быть вполне удовлетворительной. Неравномерность их интеллектуальной продуктивности обнаруживается иногда и в беседе с ребенком: наряду с ответами, свидетельствующими о достаточном уровне логических процессов, отмечаются грубые ошибки и поверхностные суждения. Правильность их ответов зависит не столько от степени трудности задания, сколько от длительности времени, требуемого для его выполнения; они оказываются несостоятельными тогда, когда требуется длительное напряжение.

Характерны для этих детей и своеобразные эмоциональные нарушения: повышенная возбудимость, чрезмерная впечатлительность, капризность, раздражительность, неустойчивость настроения. Многие из этих детей тяжело переживают свои неудачи в школьных занятиях. Возникают и невротические реакции, теряется аппетит, расстраивается сон, появляются ночные страхи. Получается своеобразный порочный круг: сниженная интеллектуальная работоспособность обусловливает конфликтную ситуацию для ребенка, а наличие эмоционального напряжения, связанного с чувством собственной недостаточности, еще больше снижает продуктивность в занятиях. При своевременном проведении терапии (общеукрепляющие, успокаивающие и стимулирующие средства) порочный круг обычно удается разорвать.

Для объяснения патогенеза таких астенических состояний привлекаются имеющиеся в современной литературе данные о большом влиянии активирующих систем ретикулярной формации на бодрственное состояние коры больших полушарий. Под влиянием длительных соматических заболеваний функциональная активность этих систем ретикулярной формации нарушается в большей или меньшей степени, и возникают состояния астении, неспособность к длительному напряжению.

Дифференциальный диагноз интеллектуальных расстройств при астении с олигофренией может представить затруднения лишь при однократном и беглом обследовании ребенка, так как в состоянии утомления ребенок бывает вялым, пассивным, отвечает невпопад и может произвести ложное впечатление умственно отсталого. Это впечатление подкрепляется еще и тем, что запас знаний у этих детей часто невелик, школьные знания неравномерны. Однако при более тщательном изучении данных соматического и психического состояния ребенка можно установить, что интеллект сам по себе не страдает. Ребенок хорошо усваивает идею прочитанного рассказа, правильно устанавливает различие и сходство между предметами. При наблюдении за этими детьми в процессе их деятельности становится несомненным, что их интеллектуальная продуктивность снижена в связи с неустойчивым тонусом внимания и неспособностью к напряжению. Эти дети могут обучаться в массовой школе при наличии индивидуализированного подхода и динамического наблюдения школьного врача. Им рекомендуется щадящий режим, иногда дополнительный отдых раз в неделю. Для урегулирования их занятий иногда необходима помощь педагога на дому. В случае, когда астенические явления очень резко выражены, необходимо направить ребенка в соматический санаторий или в специальную лесную санаторную школу. После обучения в этой школе в условиях определенного режима и рационального лечения ребенок в дальнейшем сможет продолжать обучение в массовой школе.

В. Нарушения познавательной деятельности при различных формах инфантилизма

Одно из центральных мест в группе детей с задержанным темпом развития принадлежит тем клиническим вариантом, которые носят название инфантилизма. Термин «инфантилизм» был предложен еще в прошлом веке (Lasègue) для характеристики особой формы задержки физического и психического развития, возникающей под влиянием инфекций и интоксикаций. Своеобразные клинические картины этой формы задержки развития, по мнению Лассега, определяются наличием физических и психических признаков детства. Клинические явления инфантилизма и тогда уже были описаны Lorrain'ом как единая целостная структура физических и психических признаков незрелости, несвойственной данному возрасту «детскости».

Лорен обратил внимание на гармоничность этих лиц, их стройное, грациозное сложение, тонкий костяк и детскую наивность в психическом облике.

По мере развития эндокринологии понятие «инфантилизм» значительно расширилось. Был выделен ряд клинических вариантов инфантилизма, обусловленных дисфункцией той или другой эндокринной железы—гипотиреоидные, гипогенитальные и гипофизарные формы. Вместе с тем критерии диагностики инфантилизма стали менее определенными. Термин «инфантилизм» стали употреблять и при отсутствии признаков детскости в психическом состоянии, при наличии лишь отсталости в росте. Описывались особые формы частичного инфантилизма, при которых страдают только отдельные системы — сосудистая, почечная, печеночная и др. Понятие «инфантилизм» стало настолько широким, что оно потеряло практический смысл. Л. С. Юсевич справедливо указывает на то, что «с течением времени все больше тускнеет и расплывается яркий, отчетливый образ инфантилизма, нарисованный Лореном». Признак малого роста оказался ненадежным для диагностики общего инфантилизма, так как нередко дети с признаками инфантилизма по росту превышают сверстников. Дети с запоздалым половым развитием по росту иногда выше сверстников в связи с поздним закрытием первичных зон роста. С другой стороны, наличие отсталости в росте еще не свидетельствует об инфантилизме, особенно в том случае, когда резко выражена дисгармоничность телосложения (примером может служить малый рост при кретинизме).

В настоящее время не существует общепринятого определения понятия инфантилизма и нет точных критериев его распознавания. Однако ряд авторов, отечественных и зарубежных (Санкте де Санктис, ди Гасперо, Л. С. Юсевич, М. И. Лапидес, А. Ф. Мельникова, М. С. Певзнер, И. А. Юркова, Г. Е. Сухарева), при определении понятия инфантилизма ведущее значение придает особенностям психического склада, наличию признаков детскости в структуре психики. Диагноз общего инфантилизма устанавливается ими только на основании сочетания признаков задержки физического и психического развития со своеобразной клинической характеристикой.

Общий инфантилизм представляет собой аномалию развития организма, которая может возникнуть под влиянием различных причин (рано перенесенные инфекции, длительные кишечные заболевания, интоксикации, рахит, эндокринные нарушения, реже наследственное предрасположение).

По своим патогенетическим особенностям эта аномалия развития отличается от олигофрении. Патогенетической основой общего инфантилизма чаще всего является нарушение трофики и гормональные расстройства. Возможно, что и здесь имеют место отклонения в развитии более моло-

дых в онтогенетическом отношении функциональных систем головного мозга. Но эти нарушения не носят такого грубого характера, как при олигофрении. Здесь дело ограничивается недостаточной зрелостью, нет признаков искаженного развития и недоразвития, характерных для олигофрении.

Клинические проявления общего инфантилизма сравнительно одинаково описываются в различных исследованиях отечественных и зарубежных авторов. В соматическом состоянии детей отмечается не только отсталость в росте, но и детская гармоничность и грациозность телосложения, характерные для более ранней ступени развития пропорции между длиной туловища и конечностей. В психическом состоянии обращают внимание особенности интеллектуальной деятельности: повышенное влияние эмоций на мышление, преобладание воображения и фантазии над логическими процессами, недостаточная зрелость суждений. В своих поступках эти дети руководствуются только эмоцией удовольствия, решающим являются желания данного момента. Основной формой их деятельности является игровая, оттенок игры сохраняется и в школьных занятиях. Многие из этих детей неутомимы в своей игровой деятельности и в то же время очень легко утомляются от работы, которую они выполняют по обязанности. Будучи чрезмерно подвижными, они устают не от избытка движений, а от необходимости сидеть спокойно, неподвижно. В двигательной сфере этих детей также есть характерные признаки: при хорошей экстрапирамидной моторике (плавность, ритмичность движений) точные и дифференцированные движения им обычно плохо удаются. Мимика живая, выразительная, но недостаточно дифференцированная.

Эмоции этих детей характеризуются своей яркостью, живостью, но малой устойчивостью. Они внушаемы, неспособны к длительной работе, если нет эмоциональной заинтересованности. Охотно слушают чтение, хорошо запоминают стихи, но систематические занятия в школе им непосильны, они стараются избавиться от них. Поэтому в конечном счете инфантильные ученики могут оказаться в группе неуспевающих, их состояние неправильно распознается как олигофрения.

Дифференциальный диагноз олигофрении с инфантилизмом изучался различными авторами (А. Ф. Мельникова, М. С. Певзнер, Л. С. Юсевич и др.) и в нашей клинике И. А. Юрковой. Были выделены следующие критерии отличия инфантилизма от олигофрении: 1) большая живость психики, повышенный интерес к окружающему, жажда новых впечатлений, отсутствие инертности; 2) уровень логических процессов у них относительно выше, чем у больных олигофренией; они лучше улавливают идею прочитанного расска-

за, более правильно выделяют существенные признаки отдельных предметов и явлений, однако общий уровень логических процессов у этих детей невысок, высшие формы абстракции им не всегда доступны; 3) большая инициативность и самостоятельность в игровой деятельности (в играх обнаруживаются живое воображение и фантазия и достаточная организованность). Такие дети хорошо используют помощь педагога во время работы; 4) яркость эмоций, большое влияние эмоций на интеллектуальную деятельность; стремление к похвале, желание показать себя с лучшей стороны у них выражены более резко, чем при олигофрении; 5) в соматическом облике отсутствует диспластичность, движения более плавны и ритмичны, мимика более выразительна

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик В., 8 лет, поступил в психоневрологическую больницу с жалобами педагога, что ребенок не справляется с учебой, на уроках невнимателен, легко отвлекается, быстро устает, не может сидеть спокойно. Семейная обстановка неблагоприятная — отец злоупотребляет алкоголем. Беременность протекала нормально, роды срочные, но длительные (6 суток) в связи с узким тазом.

Ребенок родился с продолговатой, деформированной головой. Ходить стал к году. Первые слова появились около 2 лет, к 3-м годам мальчик говорил хорошо, чисто, правильными фразами. В раннем детстве перенес корь, скарлатину, паротит. В дошкольном возрасте был любознательным, чрезмерно подвижным. В школе с 7 лет. Учением не интересовался, не слушал объяснений педагога, залезал под парту во время урока. В играх проявлял большую инициативу, сам придумывал игры. В связи с неуспеваемостью в школе был направлен в психоневрологическую больницу с диагнозом олигофрении.

По физическому развитию мальчик немного отстает от своих сверстников. Со стороны внутренних органов и нервной системы патологии не отмечается. При беседе с врачом легко вступает в контакт, по-детски ласков, обнаруживает хорошую практическую ориентировку, правильно оценивает семейную ситуацию. Запас школьных сведений очень мал, читать не умеет, но элементарный счет удовлетворителен (без привлечения конкретного материала). Быстро освоился в новой среде. Легко вступает в контакт с детьми и персоналом, чрезмерно подвижен, непоседлив, суетлив, не может спокойно посидеть на месте, стремится бегать, прыгать. Любит шумные и подвижные игры, быстро переключается с одной игры на другую. Легко внушаем, в своем поведении следует примеру других детей. К классным занятиям интереса не проявил, стремился к играм, не мог длительно сосредоточиться во время урока, жаловался, что устал. Охотно рассматривал яркие картинки и оживлялся, когда читали сказки.

После проведенного лечения (липоцеребрин, внутривенные вливания 40% глюкозы) мальчик стал более спокойным, уравновешенным, мог более длительное время заниматься в классе. Было рекомендовано продолжать обучение в массовой школе при индивидуальном подходе педагога. Катамнестические данные через 4 года: окончил 4 класса, успевает по всем предметам, но труднее дается арифметика. Физически окреп, вырос, особой утомляемости во время занятий нет. В поведении нет прежней детскости. При обследовании ребенка запас общих понятий имеется, но ответы дает поверхностные, круг интересов ограниченный. Не любит чи-

тать. По сведениям школьного педагога, мальчик учится удовлетворительно, но нуждается в постоянной стимуляции.

В данном случае признаки инфантилизма, незрелости психики проявились только при поступлении в школу. С началом школьного обучения ребенок оказался несостоятельным, у него еще отсутствовали те формы деятельности, которые необходимы для занятий в школе. Динамика проявлений инфантилизма у нашего больного носит благоприятный характер. За 4 года мальчик стал более организованным, по умственному развитию догнал своих сверстников. Несомненно, что диагноз олигофрении, с которым мальчик был направлен в больницу, был ошибочным.

Дальнейшее наблюдение над этими детьми показало, что бóльшая часть из них хорошо развивается, дети становятся более целенаправленными в своем поведении; двигательная расторможенность, суетливость с годами исчезают. Но некоторые особенности мышления остаются более или менее стойкими. Дети не обнаруживают интереса к длительной интеллектуальной деятельности, предпочитают игры, дружат с детьми младшего возраста. Переход от дошкольной фазы развития к школьной у них более длинный, поэтому в 7-летнем возрасте они еще не способны обучаться в массовой школе, не могут соблюдать школьной дисциплины, не усваивают программу первого класса (не способны научиться читать и писать). Такие дети, задержанные в темпе развития, могут быть оставлены на лишний год в детском саду. Некоторых из этих детей с повышенной отвлекаемостью и суетливостью целесообразнее направлять в лесную санаторную школу на год. Потом их переводят в массовую школу; с включением в учебный процесс их развитие ускоряется, и они догоняют своих сверстников. Многие из них хорошо приспособляются к жизни.

Однако отнюдь не всегда вопросы дифференциального диагноза олигофрении с инфантилизмом разрешаются так просто, ибо инфантилизм представляет собой группу различных по этиологии и патогенезу болезненных состояний, объединяемых общим признаком, — наличием физических и психических особенностей, свойственных более ранним возрастным этапам. В зависимости от этиологии и патогенеза клинические проявления инфантилизма могут быть неодинаковыми. Центральное место в группе инфантилизма занимают описанный выше клинический вариант, в картине которого наиболее ярко выражены черты детской психики, гармонично сочетающиеся с особенностями телосложения и моторики. Эти дети наиболее близки к норме и в дальнейшем — при благоприятных условиях воспитания и обучения — догоняют своих сверстников.

Наряду с этими благоприятными по своей динамике вариантами инфантилизма, условно называемыми нами «гармоническим инфантилизмом», существуют и другие клинические варианты, представляющие собой более или менее выраженные отклонения от нормы. Их можно охарактеризовать термином «дисгармонический инфантилизм». В клинической картине этих форм наряду с чертами детской незрелости психики отмечается и ряд других более выраженных патологических проявлений.

В группе больных с явлениями дисгармонического инфантилизма можно выделить различные варианты. Первый из них характеризуется сложной клинической картиной. Наряду с признаками детской психики у больных отмечаются и более грубые отклонения в эмоционально-волевой сфере: повышенная эмоциональная возбудимость, раздражительность, легко возникающие аффективные вспышки, лживость, склонность к вымыслам, расстройства настроения, резкий эгоцентризм с жаждой признания и наклонность к истерическим реакциям. При неблагоприятных условиях воспитания эти дети «угрожаемы» в смысле развития психопатии (неустойчивые и возбудимые психопатические личности, псевдологи, истероидные психопатии) (см. т. II «Клинические лекции по психиатрии детского возраста»).

В клинической картине второго варианта инфантилизма черты дисгармоничности проявляются не только в психическом состоянии больного, но и в физическом. У детей отмечаются те или другие эндокринные нарушения (гипогенитализм, гипофизарный субнанизм и др.).

Так, у детей с задержанным темпом полового развития наряду с признаками психического инфантилизма (детская непосредственность эмоций, неспособность к волевому усилию, отсутствие самостоятельности в суждениях и поступках, повышенная внушаемость, лабильность настроения) отмечается и ряд других особенностей — большая медлительность в работе, наклонность к резонерству, рассеянность. Интеллектуальная продуктивность этих детей часто ниже их возможностей в связи с неспособностью к напряжению и усилию (см. т. II «Клинические лекции»). Наиболее резко выражены признаки дисгармоничности в клинической картине третьего варианта, обусловленного инфекциями и травмами центральной нервной системы, перенесенными в первые годы жизни.

Этот вариант характеризуется термином «органический инфантилизм» (Л. С. Юсевич, М. И. Лапидес), или резидуальная церебральная недостаточность с синдромом инфантилизма (Г. И. Берштейн). Признаками психического инфантилизма у этих больных являются детская непосредственность, повышенный интерес к игровой деятельности при неспо-

собности к другой работе, требующей волевого усилия. Черты детскости проявляются и в повышенной внушаемости, и в большой лабильности настроения. Они легко плачут и быстро успокаиваются. Однако клиническая картина этой формы отличается от той, которая наблюдается при других вариантах инфантилизма. Здесь отсутствует детская живость воображения. Игровая деятельность этих больных малосодержательна и однообразна. В настроении этих больных имеется более или менее выраженный оттенок эйфории; эмоции этих детей очень неустойчивы и несколько уплощены. Некоторые из этих детей очень ласковы, быстро привязываются к тем, кто за ними ухаживает, но эти привязанности нестойкие и малодифференцированные. В физическом состоянии этих больных также отмечаются черты детскости (отсталость в росте, детские пропорции телосложения). Но у них отсутствует детская гармоничность в телосложении. Нередки признаки деформации черепа и других дисплазий. Черты детскости можно отметить и в особенностях двигательной сферы (преобладание экстрапирамидной моторики над корковой). Однако эти признаки не являются постоянными. Анализ анамнестических сведений показывает, что у этих больных чаще отмечается запоздалое развитие ходьбы и речи, чем при других формах инфантилизма.

При обследовании у них обнаруживается большой интерес к беседе и хорошая ориентировка в практических вопросах. Но логические процессы у них недоразвиты, различие и сходство между предметами они устанавливают по несущественным признакам, классификацию предметов и явлений проводят только на основании конкретных ситуационных связей, к отвлеченному мышлению они малоспособны или совершенно неспособны.

Интеллектуальная недостаточность этих детей проявляется обычно уже в первых классах школы. Они не интересуются занятиями и на уроках продолжают свою игровую деятельность — раскрашивают картинки, играют в куклы. Чувство дистанции в отношении к старшим у них отсутствует, они плохо подчиняются школьной дисциплине, успеваемость в школе очень низкая. Долго не могут научиться читать, писать, особенно трудно им дается абстрактный счет. Интеллектуальная продуктивность этих больных снижается еще и в связи с повышенной истощаемостью. При более длительном обследовании этих детей обнаруживается и тугоподвижность мышления, которая обычно маскируется наличием эйфории. Такие дети нередко кажутся лучше, чем в действительности, что является причиной диагностической ошибки.

Как показали катамнестические сведения, интеллектуальный дефект при этих вариантах инфантилизма нередко оста-

ется более или менее стойким, дети не догоняют своих сверстников и после 2—3-летнего обучения в массовой школе их обычно переводят во вспомогательную.

Клиническим примером так называемого органического инфантилизма может служить следующая история болезни.

Мальчик Ю., 8 лет, был направлен в психоневрологическую больницу с жалобами родителей и педагога на плохую успеваемость в школе. Родился от первой беременности; роды за месяц до срока в глубокой асфиксии. Был очень вялым, плохо прибавлял в весе, раннее развитие проходило с большой задержкой. В грудном возрасте перенес в течение нескольких месяцев диспепсию, ветряную оспу, коклюш, осложнившийся отитом. После этих заболеваний мальчик ослабел, перестал вставать на ноги. Ходить стал только с $2^1/_2$ лет. Первые слова начал произносить в 3 года. Уже в детском саду были жалобы на повышенную подвижность мальчика. Играл охотно, но не любил слушать чтение книг, не запоминал песен и стихов. В школе — с 7 лет. Занятиями не интересовался, не понимал требований в школе, не слушал объяснений учителя, во время уроков пел, смеялся. После 2 уроков заявлял, что устал, просил отправить его домой. В течение года не научился читать и писать. Отмечалась двигательная расторможенность, драчливость. Был направлен на обследование в клинику.

При поступлении было обнаружено: отсталость в физическом развитии, питание пониженное, следы перенесенного рахита. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы нет, со стороны нервной системы — нистагмоидные толчки при взгляде вправо. В беседу с врачом вступает охотно, осмотр врача воспринимает как развлечение, по-детски ласкается к врачу. Интересуется всем, что попадает в поле зрения, рассматривает все предметы на столе. Легко переключается с одного задания на другое, хорошо использует наводящие вопросы и наглядные пособия. Однако несмотря на заинтересованность обследованием, ответы его очень примитивны, запас школьных знаний очень мал: букв не знает, порядковый счет только до 13, обратный счет ему недоступен, сложение и вычитание в пределах 10 только на палочках. Рисунки мальчика однотипны. Сюжетные картинки рассматривает с интересом, но не всегда правильно понимает сюжет. Классификацию предметных картинок выполнил быстро, но раскладывал картинки только по ситуационным связям.

В классе не подчиняется дисциплине, не может длительно сидеть на месте, несколько раз встает, вертится на стуле. Заниматься не хочет. Занятия представляют для него только игровой интерес, считая на пальцах, улыбается, как бы играет. Настроение всегда повышенное, веселое, всем доволен, беззаботен, несколько эйфоричен, легко раздражается, вступает в конфликт с детьми. Мать встречает ласково, но, взяв гостинцы, легко с ней расстается, заявляя, что ему некогда, он должен бежать к ребятам играть. Замечаний не любит, обижается, отворачивается, надув губы, на глазах появляются слезы, но обиду быстро забывает.

Катамнез через 2 года. Мальчику 10 лет. Учится 3-й год в первом классе массовой школы. По-прежнему нет никакого желания заниматься. Только первый урок сидит спокойно, но не работает. Хорошо читать все еще не научился. Счет — в пределах 20. Иногда неожиданно дает правильный ответ. Настроение веселое, эйфоричен. Дома уроков не выполняет. С большим интересом слушает чтение сказок, любит уроки труда, охотно вырезает, клеит и лепит. Не подчиняется требованиям педагогов, груб с ними, с детьми часто вступает в драку.

В клинической картине есть характерные признаки олигофрении — выраженный интеллектуальный дефект, неспособ-

ность к обобщению и отвлеченному мышлению. Однако несвойственная данному возрасту детскость поведения при неплохой сообразительности, быстрая ориентировка в окружающем, способность хорошо использовать помощь экспериментатора — все это отличает мальчика от больных олигофренией. По своим реакциям он напоминает шаловливого ребенка дошкольного возраста, у него нет способности к целенаправленной волевой деятельности, ко всему он относится, как к игре. В данном случае речь идет о неблагоприятном варианте инфантилизма, развившемся в связи с длительной асфиксией во время родов и последующими инфекциями на первом году жизни. Можно предположить, что неблагоприятная динамика клинических проявлений отчасти зависит от того, что мальчик не был своевременно переведен во вспомогательную школу. В массовой школе он заниматься не может, пребывание в школе для него бесполезно.

В пользу органической природы инфантилизма у этого больного говорит и ряд дополнительных признаков: эйфорический фон настроения, повышенная истощаемость, психомоторная расторможенность. Прогностически неблагоприятные признаки в смысле дальнейшей динамики клинических проявлений инфантилизма были обнаружены еще в раннем детстве: поздно начал ходить и говорить.

Дифференциальный диагноз органического инфантилизма с олигофренией очень труден, поскольку у этих больных отмечаются основные признаки олигофрении — сниженный уровень обобщения и неспособность к отвлеченному мышлению. Не случайно ряд отечественных и зарубежных авторов (М. О. Гуревич, В. А. Гиляровский, Э. Крепелин) рассматривает эти варианты инфантилизма как атипичную форму олигофрении.

Однако психический облик этих больных, быстрая реакция на все окружающее, яркость эмоций, резко выраженный интерес к играм—все это отличает таких детей от больных олигофренией. Признаки инфантилизма иногда отмечаются у этих больных и в особенностях их двигательной сферы, и в телосложении (признаки диспластичности у них хотя и отмечаются, но относительно реже, чем у больных олигофренией). Поэтому нам представляется более правильным выделить этот вариант интеллектуального дефекта из группы олигофрении и рассматривать его как проявления инфантилизма на фоне резидуальной церебральной недостаточности. Для окончательного разрешения вопроса о клиническом положении этого варианта инфантилизма требуется дальнейшее накопление клинических наблюдений с более длительным катамнезом, с учетом среды, в которой воспитывается ребенок.

Таким образом, из приведенных в этой лекции клинических данных можно сделать определенный вывод, что те интеллектуальные нарушения, которые называют термином «задержка психического развития», представляют собой различные клинические формы, отличающиеся между собой не только по симптоматике и течению, но и по этиологии и патогенезу. Центральное место в группе детей с задержанным темпом психического развития занимает инфантилизм. Однако нужно отметить, что инфантилизм также не представляет собой самостоятельной клинической формы — это группа различных болезненных состояний. В зависимости от этиологии и патогенеза клинические проявления инфантилизма — их особенности, течение — глубоко различны. Отнюдь не всегда речь идет о временной задержке умственного развития, нередко имеет место более или менее стойкий интеллектуальный дефект. Чем более резко выражен органический компонент в клинической картине и инфантилизма, тем хуже прогноз. Клиническая дифференциация отдельных форм задержанного умственного развития, раннее распознавание их имеют большое значение для организации правильной коррекционно-воспитательной работы с этими детьми и для выбора тех или других лечебных мероприятий.

Лекция 20

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ОЛИГОФРЕНИИ С ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ ПРИ ДЕФЕКТАХ РЕЧИ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ЛОКАЛЬНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ МОЗГА

Интимная связь между недоразвитием мышления и задержкой речевого развития достаточно доказана клиническими наблюдениями. Известно, что у детей, страдающих олигофренией, относительно часто наблюдаются те или иные нарушения речи (см. лекцию 1). Не вызывает никакого сомнения и другой факт, что недоразвитие речи, обусловленное локальными поражениями головного мозга, может вызвать вторичную задержку темпа умственного развития. Ребенок с дефектами речи мало общается с другими детьми и недостаточно поддерживает контакт со взрослыми. Круг его представлений в связи с этим значительно ограничивается, темп развития мышления замедляется. Вскоре после поступления в школу он попадает в группу неуспевающих детей, так как с большим трудом овладевает навыками чтения и письма. С течением времени умственная отсталость ребенка становится более очевидной, и педагоги ставят вопрос о переводе его в специальную школу.

В подобных случаях не всегда легко решить вопрос, что является первичным — общее психическое недоразвитие (олигофрения) или вторичная задержка умственного развития в связи с недоразвитием речи.

Затруднения, возникающие при этом, связаны с тем, что само понятие «локальный дефект речи» в применении к детям является еще более условным, чем в применении к взрослым больным, ибо в большинстве случаев у ребенка имеется не потеря речи, обусловленная мозговым поражением (афазия), а недоразвитие речи (алалия). Установлено, что при вредоносном воздействии в пренатальном или раннем постнатальном периоде, когда речевые зоны находятся в стадии интенсивного формирования, трудно точно определить наличие

очагового дефекта; поражение здесь принимает более распространенный характер. Поэтому дифференциация отдельных клинических форм врожденных или рано приобретенных дефектов речи у детей всегда представляется более трудной задачей, чем у взрослых. У них реже встречаются «чистые формы» моторной и сенсорной алалии, чаще наблюдаются смешанные.

Затруднения, возникающие при изучении локальных дефектов речи, находят свое объяснение также в том, что в развитии такой сложной функции, как речь, участвуют не отдельные центры головного мозга, а многозвеньевая функциональная система, локализующаяся в различных участках коры полушарий. Нарушение любого звена в этой системе приводит к расстройствам речи. Однако в зависимости от того, какое звено в этой сложной системе является пораженным, могут возникнуть различные дефекты как экспрессивной, так и импрессивной речи (А. Р. Лурия). Поэтому большинство авторов считает возможным дифференцировать моторную и сенсорную алалию и семантические расстройства речи, памятуя при этом, что в каждом конкретном случае удается лишь установить преобладание того или другого типа недоразвития речи.

Чтобы уточнить критерии дифференциального диагноза олигофрении с вторичной задержкой умственного развития в связи с локальными дефектами речи, мы считаем целесообразным привести ряд историй болезни[1]. Начинаем с тех, где речь идет о детях младшего возраста, ибо дифференциальный диагноз олигофрении с интеллектуальными нарушениями, обусловленными локальными дефектами речи, в этом возрасте часто представляет значительные трудности.

Мальчик С., 6 лет. Беременность протекала тяжело с признаками гипертонии и сердечной декомпенсации. Роды срочные, с асфиксией. Раннее развитие: ходить стал в 1 год 3 месяца, первые слова произносить — с 2 лет. В дальнейшем запас слов очень медленно увеличивался; в настоящее время остается очень бедным, речь малопонятная. Ребенок перенес ряд инфекций (корь, коклюш, свинка) без осложнений.

По физическому развитию отстает от своих сверстников, питание пониженное, врожденный порок сердца. Со стороны нервной системы: язык слегка уклоняется вправо, мышечная сила слабее в мышцах правой руки. Слух нормальный. Мимика живая, выразительная. По выражению лица можно определить, что мальчик понимает обращенную к нему речь. Когда педагог рассказывает о его неправильном поведении, лицо становится озлобленным, угрюмым, при похвале — лицо сразу меняется, начинает улыбаться.

При обследовании на вопрос отвечает не сразу. Речь бедная по запасу слов, фраза очень упрощенная, слова не согласует в роде, числе и па-

---

[1] Истории болезни были мне любезно предоставлены консультантами Института дефектологии М. Б. Эйдиновой, З. Я. Руденко, М. С. Певзнер и заведующей речевым отделением Городского психоневрологического диспансера Р. А. Беловой. Приношу им благодарность.

деже, отсутствуют предлоги. Фонетическая сторона речи удовлетворительная. Задания, не связанные с речью, выполняет хорошо, правильно сконструировал из кубиков сложные фигуры, хорошо осмыслил содержание картины, проявил при этом способность к обобщению; правильно группировал мебель, одежду.

Счетные операции удаются в пределах пяти только на наглядных пособиях. Механическая память снижена, плохо запоминает слова, с трудом заучивает стихотворение. Мальчик медлителен в интеллектуальной деятельности, не сразу включается в работу и плохо переключается на новые виды деятельности. В играх проявляет настойчивость, претендует всегда на командные роли, любит похвалу и озлобляется при порицании. Обидчив, раздражителен, злопамятен, часто дерется с детьми. В отношениях со взрослыми также настойчив, назойлив, «приставуч». Охотно посещает логопедические занятия; если предъявленный ему материал нетруден, обнаруживает достаточную работоспособность и усидчивость.

В клинической картине обращает внимание замедленность психических процессов, плохая переключаемость в интеллектуальной работе. В поведении мальчика отмечается повышенная раздражительность, черты однообразия, назойливости. Но ведущим признаком является нарушение речи. Сохранность фонетической стороны речи дает право исключить дизлалию и дизартрию. Поэтому прежде всего требуется установить, каков характер речевых расстройств. Расстройство речи у него нельзя объяснить тугоухостью (слух у мальчика нормальный).

Необходимо также решить вопрос, нельзя ли рассматривать нарушение речи у больного как одно из проявлений общего психического недоразвития, так как известно, что при олигофрении у детей часто бывает бедный запас слов и аграмматизмы. Для решения этого вопроса очень важно определить, есть ли такое соответствие между тяжестью расстройств речи и степенью интеллектуального дефекта, которое так характерно для олигофрении. На этот вопрос следует ответить отрицательно, так как у данного больного такого соответствия не отмечается. Из истории болезни видно, что процессы обобщения у мальчика удовлетворительны, что он самостоятелен в игровой деятельности. Эти данные противоречат диагнозу олигофрении. Следовательно, есть все основания предполагать, что нарушение речи в данном случае является самостоятельным клиническим синдромом, обусловленным церебральным поражением в связи с асфиксией при родах и патологией внутриутробного развития. В пользу этого предположения говорят и другие проявления—неврологическая симптоматика и особенности психического состояния больного. Характер речевых расстройств у мальчика больше всего соответствует клинической картине моторной алалии в обратной стадии. Фразовая речь недостаточно развита, упрощена, многие слова произносятся неправильно, грамматическая структура речи нарушена, слова не согласуются в роде, числе и падеже.

К моторной алалии относят разнообразные кортикальные расстройства речи, объединяемые общим признаком — недоразвитием экспрессивной моторной речи при достаточно сохранном понимании речи. Речедвигательная функция осуществляется нижними отделами премоторной области левого полушария, куда входит и зона Брока. Развитие сложной функции экспрессивной речи обеспечивается тесной связью премоторной области с соседними кортикальными зонами, реализующими движения мышц лица, губ и языка и акустические восприятия. Экспрессивная речь осуществляется не только при помощи двигательных, но и двигательно-кинестетических воспринимающих аппаратов. Для правильного понимания моторной алалии необходимо учесть роль афферентного синтеза, который обусловливает дифференцированность и четкость импульса, переходящего на двигательный аппарат речи. Эта афферентация может идти из разных сфер чувствительности: кинестетической, акустической, оптической. Таким образом, для осуществления двигательно речевого акта необходимо два компонента: а) кинестетическая основа, обеспечивающая дифференциацию сложных движений, нахождение необходимых артикуляций; б) кинетическая структура, лежащая в основе образования плавности речевых движений, денервация предыдущих движений, переключение на последующие (А. Р. Лурия). В зависимости от того, какой из этих компонентов больше страдает, различают две формы моторной алалии — кинетические (эфферентные) и кинестетические (афферентные). Первые связаны с недоразвитием левой премоторной области (впереди зоны Брока; поле 6, 8 и 19, по Бродману). Вторые (афферентные) — речевая недостаточность — возникают при поражении постцентральных отделов коры; в основе этих нарушений лежит расстройство кинестетической афферентации двигательных актов, вследствие чего артикуляции теряют четкость и управляемость (А. Р. Лурия).

У детей школьного возраста при моторной алалии отмечаются и дислексические и дисграфические явления. Чтение медленное, с ошибками, при громком чтении появляются паралексии. В письме отражены дефекты устной речи, но письменная речь нарушается еще сильнее, чем устная. Особенно страдает самостоятельное письмо. По данным А. Р. Лурия, расстройства письма чаще наблюдаются при афферентной кинестетической форме моторной алалии. Списывание обычно более сохранно. При решении задач они часто затрудняются с повторением условий и формулировкой вопросов. У многих детей отмечается и недостаточная общая моторика, неловкие замедленные движения, особенно часто наблюдаются нарушения речевой моторики. Больные говорят с большим напряжением, речь неплавная, иногда с заиканием. Нередки и признаки оральной апраксии, дети плохо владеют движениями губ и языка.

В связи с дефектами речи, чтения и письма успеваемость в школе у таких детей часто снижена; круг представлений очень ограничен. В связи с этим темп развития замедляется и с каждым годом дети все больше отстают от своих сверстников, т. е. возникает вторичная задержка умственного развития. С возрастом ребенок более тяжело переживает свою несостоятельность, становится более раздражительным, обидчивым, иногда застенчивым, неуверенным в себе. У некоторых детей возникают и более выраженные невротические реакции,

в связи с чем их успеваемость еще более снижается. Поэтому очень часто такие дети при первом поверхностном знакомстве производят ложное впечатление больных олигофренией. Это впечатление усиливается, когда у ребенка более или менее выражены признаки резидуальной органической недостаточности.

Наблюдается замедленность интеллектуальной деятельности, слабость побуждений, аспонтанность или чрезмерная нецеленаправленная подвижность, расстройство внимания, ослабление памяти и др.

Дифференциальный диагноз между олигофренией и вторичной задержкой умственного развития в связи с локальными дефектами речи в таком случае устанавливается только на основании тщательного психопатологического и логопедического обследования, а иногда и путем длительного наблюдения больного в условиях специальной логопедической работы с ним.

О диагнозе вторичной умственной задержки умственного развития говорят следующие данные: 1) относительная сохранность отвлеченного мышления; с заданиями, не требующими речи, дети, страдающие локальными дефектами, обычно справляются неплохо; 2) неравномерная успеваемость по отдельным предметам в школе; дети не успевают главным образом по предметам, связанным с речью, чтением и письмом; 3) большая самостоятельность в игровой и учебной деятельности; 4) более резко выраженные личностные реакции, чем у больных олигофренией; дети, страдающие алалией, стесняются своего дефекта, упорно стремятся к занятиям с логопедом; 5) отсутствие выраженных признаков диспластичности в телосложении, относительно часто встречающихся у больных олигофренией.

Развитие речи у детей, страдающих моторной алалией, идет по определенным этапам. В первый год жизни у них отсутствует лепет, для общения с окружающими используется мимика и жестикуляция. Лишь в дальнейшем появляются отдельные слова, названия обиходных предметов и явлений, но фразовая речь долго отсутствует. Фраза упрощенная, с аграмматизмами, перестановкой слогов.

Для дифференциального диагноза олигофрении с вторичной задержкой умственного развития у больных с локальными дефектами речи необходимо учесть также особенности письменной речи: какие ошибки преобладают и насколько они соответствуют дефектам устной речи. Диагностическое значение имеют и дислексические расстройства, так как обычно в связи с дефектами речи нарушается и чтение.

Распознавание моторной алалии становится особенно затруднительным в том случае, когда локальные дефекты речи

наблюдаются у детей, страдающих олигофренией. Правильный диагноз может быть поставлен на основании данных изучения всей клинической картины в целом и тщательного анализа того, имеется ли соответствие между характером речевых расстройств и тяжестью интеллектуального дефекта.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик Д., 9 лет, был направлен с жалобами родителей на его отставание в умственном и физическом развитии. Беременность протекала с тяжелым токсикозом. Роды срочные, но затяжные, со стимуляцией. Ребенок родился в состоянии белой асфиксии, долго не брал грудь, плохо прибавлял в весе. При рождении было отмечено заращение заднего прохода, делали операцию. Ребенок развивался с задержкой: голову стал держать в конце первого года, в 2 года произнес слово «мама», но до сих пор почти не говорит, произносит лишь несколько слов. В то же время было отмечено, что ребенок рано стал интересоваться игрушками, умел ими пользоваться.

В дошкольном возрасте играл с детьми, понимал правила игры. Инфекции переносил без осложнений. Восьми лет был направлен на консультацию в Экспериментальный дефектологический институт.

При обследовании со стороны внутренних органов отклонений от нормы не было отмечено. Питание пониженное. Резкая отсталость в росте (рост 5—6-летнего ребенка), гипогенитализм. Часто неопрятен калом в связи с ослаблением сфинктеров. Стопа деформирована, на левой стопе недоразвит V палец. Со стороны нервной системы недостаточность конвергенции, много синкинезий, язык достаточно подвижен. Сухожильные рефлексы в норме. Тонус и сила мышц удовлетворительные. Потологических рефлексов нет. Усиленная потливость; яркая игра вазомоторов.

При обследовании мальчик легко вступает в контакт, обращенную к нему речь понимает, но при более сложной форме фразы теряется. Показанные ему предметы называет только первым слогом. Говорит очень мало, лишь отдельные слова, путает звуки, фразовой речи нет, отраженно повторяет слова «мама», «папа», «баба», «нос». Задания, не связанные с речью, выполняет правильно. Разрезанные картинки складывал после первого показа. С интересом разглядывает показанные ему предметные картинки. Понял такие выражения: «что у нас сладкое?» — показал на арбуз. «Чем резать хлеб?» — показал на нож. Вкладки вкладывает правильно. Счета нет, есть представление только о числах один, два. Сложил из палочек фигуру домика. Занимался охотно, но вдруг встал, сказав «дан» (до свидания). Был утомлен. Отмечается истощаемость.

В данном случае трудно исключить наличие олигофрении с легкой степенью интеллектуального дефекта. В пользу этого диагноза говорит не только дефект психического развития (отсутствие понятия числа), но и другие аномалии развития (заращение заднего прохода, деформация стопы, недоразвитие V пальца). Причину аномалии развития следует искать в патологии внутриутробного развития и в асфиксии во время родов. Остается нерешенным вопрос, каково происхождение тяжелого дефекта речи.

Можно ли считать, что ребенок не говорит потому, что он не мыслит (алогия), т. е. можно ли утверждать, что отсутствие фразовой речи объясняется тяжестью интеллектуального де-

фекта, что ребенок страдает олигофренией в степени идиотии. Данные истории болезни этому противоречат. Дети, страдающие олигофренией с глубоким интеллектуальным дефектом, не обнаруживают никакого интереса к игре, вялы, апатичны или двигательно расторможены. Этот мальчик уже в раннем детстве обнаруживал интерес к игрушкам и в настоящее время хорошо складывает разрезные картинки. Следовательно, дефект речи здесь не может быть объяснен как проявление интеллектуальной недостаточности при олигофрении, его следует трактовать как самостоятельный клинический синдром в психопатологической картине олигофрении.

Наличие локального дефекта речи — моторной алалии — значительно осложняет клиническую картину олигофрении и является дополнительным фактором, тормозящим психическое развитие ребенка. Обратное развитие моторной алалии у этого больного происходит очень медленно, так как до сих пор он еще не подвергался логопедической терапии.

Неблагоприятным прогностическим признаком является в данном случае и то, что мальчик не понимает полностью обращенную к нему речь (понимает только несложные фразы). Как указано было выше, у детей редко наблюдаются чистые формы моторной и сенсорной алалии, чаще встречается смешанная сенсомоторная алалия. Наряду с дефектами экспрессивной речи здесь отмечается и недостаточность импрессивной речи. В том случае, когда нарушение сенсорного компонента речи является преобладающим, вторичная задержка умственного развития ребенка становится значительно более глубокой, чем при чистой моторной алалии. Запас представлений ограничен, у этих детей страдают нередко и процессы анализа и синтеза воспринимаемых впечатлений, снижается уровень обобщения.

Сенсорная алалия представляет собой акустико-гностическое расстройство, вызываемое недоразвитием речевых зон в заднем отделе левой верхней височной извилины. Больные, страдающие тяжелой сенсорной алалией, не понимают обращенную к ним речь при сохранности элементарного слуха. Основной признак этой формы алалии — это отчуждение смысла слова. Сложные сочетания звуков человеческой речи воспринимаются ими как нечленораздельные звуки. При менее тяжелых формах сенсорной алалии отдельные речевые звуки правильно воспринимаются, но отмечается недостаточность звукового анализа слов, фонематического слуха, больные путают парные фонемы. Нарушена дифференциация звуков, стойкость звуковых рядов, в результате чего не улавливаются фонемы. У этих больных экспрессивная речь ограничена, деформирована, не осознается больным и не контролируется им. У больных отмечается искажение слова, смешение акустически сходных

звуков. Письмо и чтение у этих больных нарушены, сохраняется мимико-жестикуляционная речь и способность к списыванию.

Клиническим примером сенсомоторной алалии может служить следующая история болезни.

Мальчик Л., $14^1/_2$ лет, в первый раз был направлен в психоневрологический диспансер в 6-летнем возрасте с жалобами родителей на отставание в развитии и отсутствие речи. Мальчик от первой беременности (первый из двойни; второй близнец — мертворожденный плод). Роды за месяц до срока. Раннее развитие с запозданием: ходить стал в 1 год 3 месяца, первые слова начинал произносить в 4 года. Запас слов увеличивался очень медленно, в 6 лет произносил всего 10 слов. При неврологическом обследовании ребенка были обнаружены остаточные явления легкого спастического парапареза, повышение сухожильных рефлексов, двусторонний симптом Бабинского, повышение мышечного тонуса по пирамидному типу (больше в нижних конечностях) и грубое недоразвитие речи. Слова, которые он тогда говорил, были лишь своеобразными выкриками («пах» — не надо, «пахи» — дай мне). Понимал только строго ограниченный круг слов. Острота слуха без отклонений. Движения языка и губ свободные, но подражает движениям плохо, гнусавость.

При психологическом обследовании ребенка было обнаружено удовлетворительное умственное развитие. Мальчик легко понял задание на раскладывание по таблицам различных карточек соответственно форме и цвету. Ему было доступно и выполнение заданий с последовательными картинками, в опыте на классификацию правильно расположил картинки (животные, одежда, посуда). С 7 лет у мальчика появились судорожные припадки, ночные, редкие, 1—2 раза в год; в последние два года после интенсивного антисудорожного лечения припадки прекратились. С дошкольного возраста мальчик занимался с логопедом, 8 лет был направлен в специальную школу для детей, страдающих алалией.

К моменту обследования учится в 3-м классе этой школы. В неврологическом состоянии не отмечается каких-либо изменений по сравнению с тем, что было ранее обнаружено: более отчетливо выступает наличие признаков дизартрии, носовой оттенок и смазанность речи. При беседе мальчик производит впечатление человека со сниженным слухом, вглядывается в лицо, переспрашивает, однако понимание вопроса не изменяется, если произносить слова очень громко или нормальным голосом. Знакомые вопросы понимает тогда, когда их задают, не повышая голоса и он не глядит на собеседника. В некоторых случаях читает с лица по подражанию, строит близкие артикуляционные формы и складывает их в слоги и слова, но не соотносит слово с предметом, не понимает смысла слова. Понимание обращенной речи ограничено отдельными словами и отдельными заученными фразами: «Как тебя зовут?» «Сколько лет?» Пассивный словарь небольшой, активный — ограничивается называнием предметов обихода (стол, стул, окно, полотенце, рука, глаз и др.). Фраза очень короткая, окончания звучат нечетко. Структура слова грубо нарушается за счет перестановки, упускания и замены слогов. Правильно повторяет слова. Фонетика: изолированно дает основные звуки, по подражанию возможно повторение парных форм.

В педагогической характеристике отмечается, что мальчик учится по программе 3-го класса массовой школы. Арифметику усваивает хорошо. Арифметические действия, даже многозначные числа (в пределах миллиона), никаких затруднений у него не вызывают. В занятиях по русскому языку мальчик справляется только с предложениями простого содержания, чаще употребляемыми в обиходной речи. При усложнении фразы не понимает ее смысла. За время обучения в развитии устной речи отмечается некоторый положительный сдвиг, увеличился запас слов, лучше

понимает устную речь учителя, но после летних каникул многое в устной речи теряется и в начале учебного года все приходится начинать сначала. Словарь очень ограниченный в смысле понимания слова и его воспроизведения. В письменной речи очень неуверен, пишет слова только после их слоговой переработки.

Мальчик находился под динамическим наблюдением психоневролога в течение 8 лет, неоднократно консультировался различными специалистами, которые устанавливали локальный дефект речи — алалию. Были некоторые сомнения, какой компонент речи больше страдает у данного больного — сенсорный или моторный. В течение последних лет окончательно установлен диагноз сенсомоторной алалии, осложненной дизартрией. Причиной данного заболевания является внутриутробное поражение, недоношенность. Вопрос о дифференциальном диагнозе с олигофренией был правильно разрешен еще тогда, когда мальчику было 6 лет.

Диагноз олигофрении был отвергнут на основании данных обследования. Мальчик хорошо понимал картинки, правильно складывал их по группам, обобщал по существенным признакам. Деятельность ребенка — живость его интересов к интеллектуальной работе и инициатива в игре — также свидетельствовала об отсутствии олигофренического слабоумия. В пользу сенсомоторной алалии говорят следующие данные: 1) отсутствие понимания речи (мальчик понимает только самые простые фразы и названия обиходных предметов); 2) нарушение письма, неуверенность в письме (пишет слова только после слоговой переработки); 3) бедный запас активной речи, резкий аграмматизм.

Сенсорная алалия редко встречается в «чистом» виде, и у данного больного отмечаются признаки моторной алалии, оральная апраксия, а также симптомы дизартрии (носовой оттенок речи, невнятная, смазанная речь). Несмотря на длительные занятия с логопедом, большое внимание к мальчику в семье и школе, результаты логопедической работы сравнительно небольшие.

Проявления сенсорной алалии часто носят менее выраженный характер; признаки отчуждения смысла слова выступают менее отчетливо. У ребенка страдает фонематический слух, снижено акустическое внимание. При сохранности элементарного слуха ребенок неспособен к дифференциации речевых звуков. Восприимчивость к речевым звукам колеблющаяся. Дети не всегда понимают обращенную к ним речь. Иногда смысл обращенной к ним речи улавливается ими только при повторных вопросах. Задания, не связанные с речью, они выполняют удовлетворительно.

Клиническим примером сенсорной алалии в дошкольном возрасте может служить следующая история болезни.

Девочка А., 6 лет, была направлена в консультацию в связи с недоразвитием речи (говорит короткие фразы из 2—3 слов). Родилась в асфиксии (стремительные роды). Предполагалось мозговое кровоизлияние (у ребенка были судороги). Раннее развитие: локомоторные функции без отклонений. Речь с большим опозданием — первые слова в 2 года, короткие фразы в $3^1/_2$ года. В 3 года перенесла корь (на высоте температуры были судороги).

С 3 лет посещает детский сад, где отмечают, что девочка избирательно общительна, не всегда понимает обращенную к ней речь, самостоятельно себя обслуживает, хорошо пользуется игрушками, рисует.

При обследовании в поликлинике охотно вступает в контакт, но недостаточно понимает обращенную к ней речь, приходится несколько раз менять вопрос, пока он становится ей понятным. Просьбу показать нос, глаза, уши она выполняет не сразу; после обдумывания иногда вместо носа показывает язык. Плохо различает парные фонемы, путает (ба-па, па-ба, да-та, та-да). Самостоятельно называет отдельные предметы и говорит фразы: «Пойдем гулять», «Где она?», «Ой, упала там». Интеллектуальные задания неречевые выполняет хорошо: складывает разрезные картинки, делает из палочек разные фигурки, домик, различает основные цвета. Ориентирована в бытовой обстановке.

Физическое развитие соответствует возрасту. Внутреннее косоглазие справа. Сглажена правая носогубная складка. Язык высовывает по прямой линии, достаточно подвижен. Сила мышц и тонус нормальны. Сухожильные рефлексы вызываются. Справа — симптом Бабинского. Яркая игра вазомоторов.

Заключение: интеллект в пределах нормы. Сенсомоторная алалия. Правосторонняя неврологическая симптоматика (консультант З. Я. Руденко).

В данном случае причиной сенсомоторной алалии у ребенка является родовая травма в связи со стремительными родами. Некоторые авторы трактуют эти речевые расстройства как сенсорную афазию. Однако поскольку поражение имело место в доречевом периоде, нам представляется более правильным трактовать их как сенсомоторную алалию. Ведущим в клинической картине являются нарушения сенсорного компонента речи (смысл обращенной к ней речи девочка не сразу улавливает). Девочка плохо дифференцирует речевые звуки при нормальной остроте слуха, путает парные фонемы. При этом акустическое внимание очень неустойчиво. Бедный запас слов и недоразвитие фразовой речи в данном случае не могут рассматриваться как признак общего психического недоразвития, так как интеллектуальные неречевые задания девочка выполняет хорошо. Диагноз олигофрении здесь должен быть отвергнут.

Дифференциальный диагноз сенсомоторной алалии с олигофренией у детей дошкольного возраста часто представляет значительно большие затруднения, чем в данном случае. У детей младшего возраста трудно определить степень сохранности остроты элементарного слуха, тем самым усложняется и отграничение сенсорной алалии от тугоухости и глухонемоты. Интеллектуальные дефекты у этих больных более сложны по своей структуре, так как наряду с первичными постпроцессу-

альными интеллектуальными нарушениями имеются и симптомы вторичной задержки умственного развития в связи с недостаточностью речи. У многих из этих детей наблюдается и олигофренический компонент.

Как видно из приведенных клинических примеров, у детей, страдающих локальными дефектами речи, обычно наблюдаются и расстройства чтения и письма. Это вполне понятно, так как ведущее значение в расстройствах чтения и письма имеет то или иное нарушение образа слова. Чтобы правильно читать, надо правильно говорить, хорошо понимать смысл слова и соотнести его с определенным комплексом звуков (М. Е. Хватцев).

Акты чтения и письма возможны лишь при сложном взаимодействии акустических, оптических и двигательно-кинестетических раздражителей. В основе дислексических и дисграфических проявлений лежат различные физиологические механизмы, нарушения анализа и синтеза в оптических, слуховых и двигательных анализаторах. В зависимости от механизма, лежащего в основе этих нарушений, различают фонематические, оптические и апраксические дисграфии и дислексии. При нарушении фонематического слуха дети плохо различают звуки и слова, сходные по звучанию.

Это расстройство находит свое отражение и в ошибках чтения и письма. Оптическая дислексия и алексия заключается в неузнавании букв как обобщенных графических знаков— графем. Ребенок может видеть и списывать буквы, но не узнает их и не соотносит их с определенными звуками.

В процессе письма большое значение имеет правильность и четкость артикуляции, они служат опорой для звукового анализа. Наличие локальных дефектов чтения и письма может быть причиной задержки умственного развития ребенка. В связи с этим возникает необходимость отграничить эти состояния от олигофрении. Для этих целей требуется тщательный анализ механизмов, лежащих в основе дисграфических и дислексических явлений, подробное психопатологическое обследование, а иногда и длительные наблюдения за ребенком в условиях педагогической работы с ним. Дифференциальный диагноз олигофрении приходится проводить и с другими формами локального дефекта, прежде всего с интеллектуальными нарушениями у детей, страдающих акалькулией.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик Т., 11 лет, был направлен в медико-педагогическую консультацию как ученик, не успевающий в школе, с предположительным диагнозом олигофрении. Учится в 3-м классе второй год и совершенно не успевает по арифметике. Читает бегло, хорошо рассказывает прочитанное, поведение правильное, легко уживается с детьми. Из анамнестических данных известно, что беременность и роды у матери протекали без откло-

нений от нормы. В раннем возрасте мальчик перенес тяжелую дизентерию. После болезни длительное время не узнавал родных, был очень слабеньким и вялым. Уже в предшкольном возрасте было отмечено, что мальчик не может рисовать и играть в игры, в которых требуется счет. При поступлении в школу сразу обнаружилось, что он плохо успевает по арифметике, но сравнительно быстро научился читать.

Слова запоминает хорошо, занимался с бабушкой английским языком и быстро его освоил. Работоспособность снижена из-за повышенной утомляемости и рассеянности. При обследовании было обнаружено: череп сдавлен с боков, гидроцефалической формы. В неврологическом состоянии: сглажена правая носогубная складка, несколько повышены сухожильные рефлексы. При фонации вяло сокращается небная занавеска. Тремор пальцев рук в вытянутом положении. Пробы на праксис позы выполняет с большим затруднением. Ему удаются только элементарные позы. При усложнении не может воспроизвести их даже при неоднократном показывании. Динамический праксис еще более затруднен. Движения замедленные и неловкие, зрение и слух нормальны.

Во время беседы мальчик обнаруживает достаточный запас слов, знает название иностранных государств, правильно перечисляет порядок месяцев. Последовательные картинки разложил правильно и объединил их единым сюжетом. Рассказ Толстого «Бабушка и внучка» передал правильно, уловил основную мысль. Правильно выполнил задание в опытах на классификацию предметов и четвертый лишний. Счет прямой и обратный имеется, но нарушена структура числовых представлений, разрядное строение числа: вместо 1005 написал 1000 и 5. Не сразу мог определить, на сколько семь больше двух. При счетных операциях затрудняется, когда требуется переход через десяток. Фигуру срисовать не может даже при объяснении экспериментатора. Кубики из 6 фигур складывает с трудом, выделяет отдельные детали. Складывание кубиков по картинке не удается. В опыте Хеда все задания выполняет зеркально, путает правую и левую стороны у себя и у обследующего врача. Складывание куба Линка проводит в большом беспорядке, понимает, что сложил неправильно, но исправить не может даже при посторонней помощи. Во время обследования мальчик проявлял большую утомляемость, требовалась постоянная стимуляция, иначе прекращал работу. На основании полученных данных обследования диагноз олигофрении был отвергнут (наблюдение М. С. Певзнер).

При анализе истории болезни обращают внимание два клинических синдрома. Во-первых, недостаточность пространственного синтеза, беспомощность при всех тех заданиях, где требуется установить пространственные соотношения. Мальчик путает левую и правую стороны, не может правильно скопировать геометрические фигуры. Во-вторых, нарушение счетных операций. При хорошей успеваемости в гуманитарных дисциплинах не успевает в занятиях по арифметике. Не может написать многозначное число, если некоторые разряды имеют нулевое значение. Испытывает затруднение, когда требуется переход через десяток. Такое сочетание в нарушении счетных операций с недостаточностью пространственного синтеза является не случайным, а закономерным. Генетическая связь формирования числовых представлений и синтеза пространственных восприятий доказана данными исследований отечественных и зарубежных авторов (А. Р. Лурия, Е. П. Кох,

З. Я. Руденко). Большое значение для решения этого вопроса имели работы, в которых изучалась проблема онтогенеза счетных операций.

На основании полученных данных ряд авторов (П. Я. Гальперин, В. В. Давыдов, Н. И. Непомнящая) приходит к выводу, что числовые представления у ребенка формируются на основе пространственной схемы. Счетные операции у ребенка начинаются с наглядных действий, расположения пересчитываемых предметов во внешнем пространственном поле. Постепенно процесс счетных операций усложняется и пространственный компонент отходит на задний план. Поэтому у здорового взрослого человека трудно установить эту связь счетных операций с пространственным синтезом. Она выступает отчетливо при патологии. Недоразвитие числовых представлений, интимно связанное с расстройством пространственного синтеза, у детей встречается относительно чаще, чем у взрослых. Эти дети плохо успевают по арифметике и потому часто неправильно рассматриваются как больные олигофренией.

Диагностическая ошибка обнаруживается легко при обследовании ребенка. Сохранность отвлеченного мышления, богатый запас сведений, хорошая успеваемость по другим предметам — все эти признаки дают основание исключить олигофрению. При более тщательном обследовании интеллектуальной деятельности этих детей у них отмечаются своеобразные отклонения. При достаточном уровне логического мышления они оказываются несостоятельными, когда требуется установить пространственное соотношение между предметами (спереди, сзади, справа, слева) или когда им предлагают сложить кубики по картинке, построить куб Линка, составить фигуру по образцу и др. Они плохо выполняют пробы по динамическому праксису и праксису позы. Им трудно даются те логические операции, где требуется установить отношения между явлениями. Нарушение логико-грамматических конструкций проявляется у них в более сложных формах речевой деятельности. Хорошо понимая основную мысль прочитанного рассказа, они не могут передать его последовательно, воспроизводят отдельные, плохо связанные друг с другом фрагменты. Плохо дифференцируют такие логико-грамматические конструкции, как «дочкина мама» «мамина дочка», «брат отца», и «отец брата» или такие сравнения: «Соня светлее Кати, но темнее Оли, кто самый светлый?» (А. Р. Лурия).

Такие интеллектуальные нарушения были описаны Е. П. Кох у взрослых больных. Автор отмечает, что эти больные справляются со сложными и отвлеченными операциями, основанными на абстрактных понятиях. Трудности у них возникают лишь тогда, когда требуется выделение более сложных признаков, включающих пространственные соотношения элементов. «Конструктивный интеллект» у них страдает. Такие формы нарушения речи (семантические расстройства речи) описаны З. Я. Руденко в сочетании с нарушением счетных операций и пространственной дезориентировкой. Эти нарушения связывают с поражением теменных и теменно-затылочных отделов ведущего полушария головного мозга. Обнаружить семантические нарушения речи удается только у школьников старших классов и у взрослых.

Из представленных в данной лекции клинических наблюдений можно сделать вывод, что в интеллектуальной деятельности детей, страдающих дефектом речи, чтения, письма и счета отмечается ряд особенностей. Эти интеллектуальные нарушения различны по своей качественной характеристике. У одних больных преобладают функционально-динамические расстройства мышления (повышенная истощаемость, утомляемость или резкая замедленность мышления, слабость побуждения), у других страдает процесс мышления, уровень суждения.

Нарушения интеллектуальной деятельности у этих больных, как это явствует из изложенного выше, неодинаковы и по своему происхождению. Часто интеллектуальные расстройства у этих детей первично связаны с той причиной, которая обусловила локальный дефект речи. Однако полного соответствия между топикой локального дефекта и характером расстройств мышления не наблюдали.

У этих детей бывают и другие интеллектуальные нарушения, которые можно назвать вторичными, так как они являются следствием дефекта речи, отсутствия речевого контакта и социального общения с детьми и взрослыми. Эти нарушения проявляются в замедленном темпе умственного развития ребенка, в сужении круга представлений, в снижении запаса знаний и навыков. Понятно, что недостаточное развитие речи неблагоприятно отражается и на развитии мышления; переход от наглядно-конкретного мышления к отвлеченному у этих детей задерживается в большей или меньшей степени.

Существует и третий вариант интеллектуальной недостаточности у этих детей, — когда локальный дефект речи возникает на фоне общего психического недоразвития (олигофрения). Такое сочетание олигофрении с локальным дефектом речи очень лимитирует возможности дальнейшего развития больного. Слабая активность, недостаточность инициативы и интереса к интеллектуальной деятельности у больных олигофренией мешают восстановлению речи путем логопедической коррекции. С другой стороны, отсутствие речи в связи с локальным дефектом отрицательно влияет на возможности возрастной эволюции ребенка, страдающего олигофренией. Получается своеобразный порочный круг.

Выявить моторную и сенсорную алалию у детей, страдающих олигофренией, очень трудно. Это становится возможным только при легком интеллектуальном дефекте, когда удается определить отсутствие соответствия между тяжелым расстройством речи и легкой степенью интеллектуального дефекта. Между тем правильное распознавание природы речевых расстройств имеет большое практическое значение, ибо от своевременного начала логопедической работы часто зависит и дальнейшее умственное развитие ребенка.

Лекция 21

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ОЛИГОФРЕНИИ С ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ ПОСЛЕ ПЕРЕНЕСЕННЫХ ИНФЕКЦИЙ И ТРАВМ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В резидуальной стадии и в отдаленном периоде после перенесенных инфекций и травм головного мозга нередко наблюдаются интеллектуальные нарушения, которые могут быть ошибочно расценены как олигофрения. В зависимости от патогенетических особенностей постпроцессуального дефекта (от степени тяжести, распространенности и преимущественной локализации остаточных явлений) интеллектуальные нарушения могут быть преходящими, легко обратимыми или более или менее стойкими. Эти нарушения различны и по качеству: в одних случаях речь идет только о функционально-динамических расстройствах интеллектуальной деятельности в связи с неспособностью к напряжению, слабостью побуждения, отвлекаемостью и замедленностью темпа мышления; в других — о более или менее стойких нарушениях самого процесса мышления, когда страдают уровень суждения, способность к отвлечению и обобщению, умение устанавливать объективную связь явлений и критическая оценка ситуаций.

Понятно, что критерии отграничения этих двух типов интеллектуальных нарушений от олигофрении неодинаковы. Поэтому более целесообразно рассмотреть каждый из них в отдельности.

А. Функционально-динамические расстройства интеллектуальной деятельности

Функционально-динамические расстройства интеллектуальной деятельности, наблюдающиеся в резидуальной стадии и в отдаленном периоде инфекций и травм центральной нервной системы, проявляются в различных клинических синдромах: а) церебрастеническом, б) апатико-абулическом, в) бра-

дифрении, г) состояниях эйфории с психомоторной расторможенностью.

Синдром церебрастении чаще всего отмечается вскоре после окончания острой стадии. В отличие от проявлений астении у соматически ослабленного ребенка — при церебрастении преобладают симптомы, свидетельствующие о церебральной природе заболевания (резкая головная боль и головокружения, сенсорные расстройства). Нарушения интеллектуальной деятельности более резко выражены. Более грубый характер носят расстройства внимания и памяти.

Апатико-абулический синдром возникает в последующей стадии болезни, часто на фоне церебрастении. У больных нарастают аспонтанность, вялость, пассивность. Слабость побуждения к интеллектуальной деятельности обычно сочетается и с брадифренией — резкой замедленностью темпа мышления. **Состояния эйфории с расстройством внимания и психомоторной расторможенностью** у детей наблюдаются чаще, чем у взрослых. Интеллектуальная деятельность здесь страдает главным образом в связи с грубо дезорганизованным поведением и расстройством активного внимания. Общей для всех этих клинических синдромов является их динамичность. Эти нарушения обратимы, и затруднения в учебе не носят обычно длительного характера. Лишь часть детей нуждается в пребывании в психоневрологическом санатории или в специальных лесных санаторных школах. Большинство же может обучаться в массовой школе при индивидуальном подходе к ним, щадящем режиме и амбулаторном лечении в психоневрологическом кабинете поликлиники. В этих условиях даже при затяжном характере функционально-динамических расстройств возможно достигнуть хорошей компенсации постпроцессуального дефекта и исчезновения интеллектуальных нарушений. В улучшении состояния этих больных играет роль не только лечебная, коррекционно-воспитательная работа, но и фактор возрастной эволюции. С годами больные становятся более уравновешенными и организованными в работе. У детей с церебрастенией повышается способность к напряжению, у психомоторно расторможенных уменьшается двигательное возбуждение, что способствует лучшему сосредоточению внимания. Относительно хуже идет дальнейшее умственное развитие у апатичных детей, но и у них нередко постепенно повышается интерес к познанию окружающего мира.

Прогноз более серьезен, когда речь идет о хроническом инфекционном заболевании центральной нервной системы (ревматизм, бруцеллез) либо о повторных инфекциях и травмах головного мозга. Функциональные расстройства принимают здесь относительно стойкий характер. Интеллектуальные нарушения более длительны и плохо поддаются обрат-

ному развитию. В связи с длительными нарушениями интеллектуальной деятельности (недостаточной способностью к напряжению и сосредоточению внимания, слабостью побуждений к деятельности, резкой замедленностью психических процессов) продуктивность в занятии все более падает. С каждым годом нарастает отставание в учебе, увеличиваются пробелы в знаниях. При обследовании этих детей нередко обнаруживаются недостаточный запас сведений, узкий кругозор, поверхностность суждений, иногда необоснованные обобщения. Другими словами, постепенно наступает вторичная задержка умственного развития. Нередки и невротические реакции в связи с чувством собственной неполноценности, еще более снижающие продуктивность. Дети с более выраженными и стойкими нарушениями интеллектуальной продуктивности иногда не справляются с программой массовой школы и после 1—2 лет обучения встает вопрос о переводе их в специальную школу.

Решение этого вопроса в каждом конкретном случае очень трудно. Требуется тщательное психопатологическое обследование, а иногда и более длительное наблюдение в условиях психоневрологического санатория или лесной санаторной школы. При отсутствии анамнестических данных о перенесенном заболевании и недостаточном клиническом обследовании больного может возникнуть ложное впечатление об олигофрении.

Приведем пример необоснованного диагноза олигофрении.

Мальчик А., $8^1/_2$ лет. Жалобы на отставание в учебе. Наследственность без отклонений. На V месяце беременности у матери было кровотечение. Родился в срок, в легкой асфиксии. Раннее развитие без задержки. В грудном возрасте перенес тяжелую дизентерию, рахит. В 5 месяцев, после падения с кровати, была рвота. В 7-летнем возрасте — вновь ушиб головы, без коммоционных явлений.

С раннего возраста двигательно беспокоен, плохо играл с детьми, но был любознателен, любил слушать чтение. В школе — с 7 лет. Был угрюм, обидчив, раздражителен, по незначительному поводу вступал в драку с детьми. Плохо успевал: не научился читать, так как не мог сливать буквы в слоги, запомнить короткое стихотворение. С диагнозом олигофрении был направлен в клинику.

При обследовании: пониженное питание, бледен, следы рахита. В отделении первые дни держится обособленно, но вскоре обнаруживается его повышенная возбудимость, наклонность к аффективным вспышкам. Хмурый, угрюмый, редко улыбается, жалуется на головную боль. Работает медленно, но если его не торопить, может неплохо выполнить задание. Запас слов небольшой. Складывает до 10, вычитать не умеет. Понял последовательность событий в сюжетных картинках. Уловил принцип складывания куба Линка. Быстро утомляется, не может сосредоточиться, начинает отвечать наугад. Механическая память снижена. Не помнит ни одного стихотворения, прочитанного ему рассказа.

В данном случае диагноз олигофрении был отвергнут на основании клинического наблюдения и результатов психоло-

гического обследования. Против олигофрении говорит относительно сохранный уровень обобщения. Плохая успеваемость является признаком постпроцессуального дефекта, обусловленного тяжелой дизентерией и повторными травмами головы. Снижение продуктивности в занятиях связано с длительными функциональными расстройствами интеллектуальной деятельности, проявляющимися в церебрастеническом и брадифреническом синдромах (неспособность к напряжению и замедленность темпа мышления). Раздражительность, обидчивость также мешают больному приспособиться к к школьному режиму. Мальчик должен обучаться в течение полугода в специализированной лесной школе для нервных детей. После этого легче будет решить вопрос, в какой школе он сможет обучаться в дальнейшем.

Критерии дифференциального диагноза олигофрении с функциональным расстройством интеллектуальной деятельности могут быть различными в зависимости от преобладания в клинической картине того или другого синдрома. При церебрастении дифференциальный диагноз с олигофренией обычно не встречает больших затруднений, так как здесь, кроме повышенной утомляемости, ясно выступает и неравномерность в интеллектуальной продуктивности. При утомлении ребенка, длительном напряжении способность к обобщению на какое-то время резко снижается, суждения становятся поверхностными, не удается классификация предметов по главному признаку. Но после отдыха интеллектуальная продуктивность повышается и на те же вопросы следуют правильные ответы. Поэтому чтобы установить истинную природу умственной отсталости ребенка, необходимо более или менее длительное наблюдение с использованием как медикаментозных средств, так и педагогического воздействия (положительная стимуляция).

Дифференциальный диагноз с олигофренией более затруднителен, если снижение интеллектуальной продуктивности связано не только с повышенной утомляемостью, но и с резкой замедленностью психических процессов (брадифрения). Такие дети обычно очень медлительны, с трудом переключаются на новые задания. Здесь диагностика возможна при более длительном наблюдении в условиях учебной деятельности. Если такому ребенку дать больше времени, он выполняет задание значительно лучше, чем больные олигофренией. Он лучше использует помощь педагога и может исправить свои ошибки. В ассоциативном эксперименте у этих больных обычно отмечается длительный латентный период, но ответы содержательнее, чем у больных олигофренией, так как уровень развития обобщения у них относительно выше.

Если в клинической картине преобладают состояния апатии, вялости, дети напоминают больных олигофренией торпидного типа. Внимание их привлекается с трудом, они плохо успевают по всем предметам и производят впечатление глубоко умственно отсталых. Правильная диагностика при однократном обследовании трудна. Но при более длительном наблюдении, при стимуляции путем подбадривания интеллектуальная продуктивность больного повышается и выявляется значительно более высокий уровень обобщения, чем у больных олигофренией.

При сочетании интеллектуальных нарушений с эйфорией и психомоторной расторможенностью клиническая картина приобретает сходство с проявлениями олигофрении эретического типа. Из-за резкого двигательного беспокойства такие ученики не слушают объяснений педагога, не вникают в заданный вопрос, отвечают бездумно. Они плохо овладевают навыками чтения, письма и вскоре зачисляются в группу неуспевающих. Врачи нередко ставят им диагноз олигофрении. Правильный диагноз и здесь устанавливается только при длительном наблюдении в условиях педагогического воздействия и лечения седативными средствами, аминазином и др. Когда удается организовать деятельность ребенка, выявляется, что уровень обобщений у него значительно выше, чем у больных олигофренией.

Таким образом, дифференциальный диагноз олигофрении с функциональными нарушениями интеллектуальной деятельности у детей, страдающих резидуальной недостаточностью, хотя и труден, но вполне возможен при тщательном, а иногда и длительном обследовании. Эти дети не подлежат направлению во вспомогательную школу. Некоторые из них после лечения стимулирующими и успокаивающими средствами могут обучаться в массовой школе. Для других — с более резко выраженными интеллектуальными нарушениями — должны быть открыты специальные школы-интернаты промежуточного типа.

Б. Интеллектуальный дефект в форме органической деменции

Интеллектуальные расстройства, наблюдающиеся после перенесенных инфекций и травм центральной нервной системы, отнюдь не всегда носят функционально-динамический характер. Нередко отмечается и более грубая и более или менее стойкая интеллектуальная недостаточность, которую обозначают термином «органическая деменция».

Понятие «деменция» неоднократно подвергалось пересмотру в течение последних десятилетий. Справедливо подчеркивалось, что в это поня-

тие включаются не только нарушения познавательной деятельности, но и изменения личности в целом. Это подтверждается и наблюдениями над детьми, страдающими органической деменцией. Интеллектуальные нарушения обычно сочетаются у них со своеобразными аффективными и волевыми расстройствами.

Клинические особенности органической деменции и степень стойкости интеллектуального дефекта еще недостаточно изучены. Но несомненно, что возникновение того или другого типа органической деменции зависит от многих факторов: а) характера и тяжести основного заболевания (его этиологии и патогенеза); б) патогенетических особенностей постпроцессуального дефекта (преобладание структурных, морфологических или функционально-динамических изменений, их распространенность и преимущественная локализация); в) длительности периода, прошедшего после окончания заболевания; г) индивидуальных особенностей ребенка и условий его воспитания; д) своевременности начала лечебно-восстановительной работы.

Особенно важно учесть, что в формировании клинических проявлений деменции у детей большую роль играет возрастной фактор. По данным Л. С. Юсевич, при заболеваниях в преддошкольном и раннем дошкольном возрасте утрачиваются или снижаются навыки речи, предметных действий, иногда ходьбы и опрятности. Нарушается побуждение к деятельности — возникают апатия, адинамия или нецеленаправленная двигательная расторможенность. Утрачивается контакт с окружающими, чувство симпатии даже к матери.

У детей старшего дошкольного возраста наиболее характерно изменение в игровой деятельности: исчезают воображение и инициатива, оскудевает сюжет игры, которая становится однообразным повторением одних и тех же действий.

Навыки страдают меньше, но при глубокой деменции они тоже снижаются (особенно опрятности), отмечаются вялость, пассивность. Падает побуждение к речи, ребенок становится молчаливым, из-за чего тормозится развитие фразовой речи. Дети психомоторно расторможенные, наоборот , отличаются болтливостью, задают вопросы, не слушая ответа. Их деятельность характеризуется бесцельным хватанием и бросанием предметов.

У детей, заболевших в младшем школьном возрасте, навыки самообслуживания часто сохраняются. При отсутствии афазии не страдает и фразовая речь. Игровая деятельность нарушается, не осмышляется регламент игры, особенно групповой. У детей, учившихся до болезни, остаются и некоторые учебные навыки (держать ручку, карандаш), но работоспособность резко снижается. В этом периоде значительно чаще,

чем у детей другого возраста, возникают психопатоподобные состояния.

Дальнейшая динамика клинических проявлений органической деменции также в какой-то степени зависит от возраста начала заболевания. При этом возрастной фактор может оказать двоякое влияние на динамику болезненных проявлений. При раннем начале заболевания это влияние может быть отрицательным, так как увеличивается опасность задержки развития мозговых структур, находящихся в этом периоде в стадии интенсивного формирования. У детей, заболевших до 3 лет, в клинической картине деменции обычно большее или меньшее место занимает олигофренический компонент. Однако большая пластичность коры полушарий у детей способствует и обратной динамике клинических проявлений органической деменции.

Множественность факторов, обусловливающих формирование клинической картины органической деменции, создает затруднения при выделении различных типов органической деменции. Для взрослых больных такая типизация была предложена Б. Д. Фридманом. Типы органической деменции в детской клинике в современной литературе представлены М. Я. Брайниной. По нашим наблюдениям, у детей наиболее часто встречаются четыре типа органической деменции, в известной степени совпадающие с теми тремя типами расстройства мышления, которые выделены Б. В. Зейгарник у взрослых, а именно снижение уровня обобщения, нарушение логического строя мышления, нарушение критичности и целенаправленности мышления.

Признаки органической деменции **первого типа** (с низким уровнем обобщения) обнаруживаются часто вскоре после острого периода болезни. Ребенок, развивавшийся ранее правильно, после болезни теряет речь и плохо понимает обращенные к нему слова, становится вялым, малоподвижным либо двигательно беспокойным, крикливым. В дальнейшем, когда речь понемногу восстанавливается, можно выявить значительную потерю запаса слов и имевшихся навыков, грубые нарушения процессов обобщения. Больному недоступны задания, требующие отвлеченного мышления, определения различия и сходства между предметами. Переход от предметно-наглядного счета к отвлеченному очень труден, основу суждения составляют только наглядно-предметные связи.

Когда заболевание начинается у детей старшего возраста и интеллектуальный дефект менее грубый, он обнаруживается не сразу и проявляется главным образом в снижении успеваемости. Ранее приобретенные знания страдают мало, а все новое эти дети начинают усваивать с большим трудом. И у них отчетливо выступает снижение уровня обобщения,

несостоятельность при заданиях, требующих отвлечения от конкретного. Им трудно определить основную идею рассказа, понять арифметическую задачу, грамматическое правило.

Некоторые дети малоподвижны, у других отмечаются психомоторная расторможенность и отдельные психопатоподобные проявления, но и у тех и у других грубое нарушение деятельности не соответствует степени интеллектуального снижения. Продуктивность их ниже интеллектуальных возможностей. Отношение к своему дефекту неодинаково у разных больных: некоторые критичны и тяжело переживают свою несостоятельность, другие не осознают своего дефекта, благодушны, беспечны. При тяжелой степени слабоумия эти состояния нелегко отграничить от олигофрении, так как качественные особенности интеллектуального дефекта здесь нивелируются. Диагностические трудности особенно велики при раннем начале заболевания, когда наряду с симптомами постпроцессуального дефекта имеются и выраженные признаки психического недоразвития (олигофренический компонент).

Сходство с олигофренией отмечается и при **втором** типе органической деменции с более сложной структурой интеллектуального дефекта, когда недостаточность уровня обобщения сочетается с резкой з а м е д л е н н о с т ь ю м ы ш л е н и я, с повышенной истощаемостью и неспособностью к напряжению. Здесь отмечается и нарушение логического строя мышления. Больные не успевают по арифметике, не могут классифицировать предметы по обобщенному признаку. Некоторым свойственна излишняя детализация и наклонность к персеверативным повторениям одних и тех же слов и оборотов речи. В классе им трудно приспособиться к новым условиям, переключиться на другое задание. У многих изменяются и реакции личности: появляется раздражительность, озлобленность, обидчивость, угрюмость и подозрительность.

По своему психическому складу эти дети напоминают больных эпилепсией, но их работоспособность нарушена более резко, чем при эпилепсии. Их аффективная сфера также характеризуется меньшей устойчивостью, чем у больных эпилепсией. Личностные реакции у многих из них сохранены, они тяжело переживают свою недостаточность, и при неблагоприятных условиях жизни у них могут возникнуть психогенные патологические реакции.

При отсутствии анамнестических сведений о перенесенной болезни у больных первого и второго типа дифференциальный диагноз между органической деменцией и олигофреническим слабоумием очень труден. Необходим анализ не только основных, но главным образом и дополнительных симптомов. Нужно учесть: а) физическое состояние ребенка — в отличие

от олигофрении у этих больных обычно не наблюдается выраженных признаков диспластичности телосложения, грубых деформаций черепа, врожденных пороков развития костной системы; б) особенности двигательной сферы — при отсутствии параличей и парезов у больных, страдающих органической деменцией, двигательные навыки более сохранены и двигательная сфера развита лучше, чем у больных олигофренией (выразительнее мимика и жестикуляция, более осмысленное лицо; в) уровень развития речи — встречающиеся при деменции расстройства речи носят локальный характер (моторная и сенсомоторная алалия), тогда как при олигофрении недоразвитие речи проявляется в основном в бедном запасе слов и дефектах звукопроизношения.

Дифференциальный диагноз с олигофренией облегчается и в связи с тем, что при органической деменции чаще наблюдаются локальные гностические расстройства (оптическая и сенсорная агнозия, нарушение оптико-пространственных восприятий) и диссоциация между интеллектуальными возможностями и продуктивностью, так как работоспособность этих больных нарушена в связи с повышенной утомляемостью. В неврологической картине болезни нередко отмечаются парезы, параличи, фокальные судорожные припадки.

Важно учесть и лабораторные данные (изменение состава и давления ликвора, патологические симптомы на электро- и пневмоэнцефалограммах, биохимические и иммунобиологические нарушения).

Каждый из перечисленных симптомов, взятый в отдельности, не является абсолютным признаком при дифференциальном диагнозе органической деменции с олигофренией. Это особенно касается осложненных форм олигофрении, в клинической картине которых дополнительные симптомы часто занимают большое место. В подобных случаях диагноз «олигофрения» или «органическая деменция» устанавливается главным образом на основании того, какие признаки преобладают в клинической картине, — симптомы недоразвития мозга или остаточные явления перенесенного мозгового заболевания.

Дифференциальный диагноз с олигофренией представляется сложным и при **третьем** типе органической деменции, в клинической картине которого наряду со снижением уровня суждений отмечается резко выраженная недостаточность побуждения к деятельности, вялость, апатия, отсутствие интереса к интеллектуальной деятельности, снижение активности мышления. Эти дети не только медленно и плохо соображают, но и очень пассивны, всегда предпочитают ранее заученные виды труда и плохо переклю-

чаются на новое задание. При психологическом эксперименте также обнаруживается большая инертность мыслительного процесса, наклонность к застреванию, использование одного и того же типа решения при разных заданиях.

При дифференциальном диагнозе этого варианта органической деменции с олигофренией необходимо учитывать особенности личности больного. Эти больные не только апатичны, но и беспечны, эмоционально уплощены, мало привязаны к родным, не обнаруживают интереса к занятиям. Уровень развития их личностных реакций снижен больше, чем у больных олигофренией с той же степенью интеллектуального дефекта. Даже при нерезком интеллектуальном снижении больные равнодушны к оценке их деятельности, не имеют планов на будущее. Критика к своим возможностям у них более грубо нарушена, чем степень интеллектуального дефекта. Нарушение интеллектуальной деятельности и продуктивность не соответствуют степени снижения уровня суждений.

При **четвертом** типе органической деменции н а р у ш е н и е к р и т и к и и ц е л е н а п р а в л е н н о с т и м ы ш л е н и я занимает центральное место в структуре интеллектуального дефекта. Грубая некритичность как в отношении собственной личности, так и окружающего отмечается и при нерезком интеллектуальном снижении. Уровень обобщения также более или менее снижен. Мышление непоследовательно, суждения противоречивы. Немалое место в клинической картине занимают выраженные расстройства активного внимания (апрозексия и гипопрозексия). Больные плохо сосредоточиваются, постоянно отвлекаются на посторонние раздражители. Мнестические расстройства часто проявляются в ложных воспоминаниях, пробелы памяти нередко заполняются конфабуляциями. Отмечаются и самооговоры. Симптомы изменения личности у этих больных выражены относительно больше, чем интеллектуальное снижение. Они не радуются своим успехам и не огорчаются при неудаче. Многим свойственны повышенное настроение с эйфорической окраской, двигательное беспокойство, болтливость, иногда расторможенность грубых влечений (обжорливость, сексуальность). В школе эти дети считаются не только трудно обучаемыми, но и трудно воспитуемыми. Обычно они переводятся во вспомогательную школу, но и там успеваемость часто страдает в связи с нарушением целенаправленной деятельности и недостаточностью критики.

Клиническим примером может служить следующая история болезни.

Мальчик Г., 16 лет. Из анамнеза известно лишь о быстрых (по дороге в родильный дом) родах. В грудном возрасте был крикливым и беспокойным. Перенес дифтерию, корь, скарлатину, — все в тяжелой форме. С 3 до

7 лет были судорожные припадки. В школе — с 8 лет. Сразу выявились неусидчивость, возбудимость, отсутствие интереса к занятиям. Не научился читать и писать. В 9 лет впервые был стационирован.

При обследовании были отмечены анизокория, горизонтальный нистагм и повышение сухожильных рефлексов. Двигательно беспокоен, импульсивен, раздражителен, развязен, нет чувства дистанции. Бывает груб со взрослыми, цинично ругается, не учитывает ситуации. Настроение большей частью повышено. Многоречив, благодушен, беспечен, берется за любую работу, но быстро бросает. Ничем не интересуется, ни к кому не привязан, не скучает о родных. Интеллект снижен, плохо улавливает основную мысль. Счет в пределах 10, только с наглядными пособиями. Различие и сходство между предметами устанавливает по конкретным признакам. Плохо концентрирует внимание, с трудом переключается на новое задание. Отмечаются стереотипии в речи и движениях.

После выписки был переведен во вспомогательную школу. Повторно был стационирован в 16-летнем возрасте для судебно-психиатрической экспертизы (обвинялся в краже голубей). По словам матери, в поведении мальчика отмечалась повышенная внушаемость с особой податливостью отрицательным влияниям. Во время обследования держался без чувства дистанции, рассказывал небылицы о своей прошлой жизни, уверял, что был руководителем банды, участвовал в убийствах. Быстро отказывался от сказанного, говорит, что «пошутил». Утверждал, что помог знакомому украсть голубей, так как тот обещал ему подарить лыжи. Некритичен к своему поступку, не обеспокоен дальнейшей судьбой. Интеллектуальные нарушения неравномерны: соображает быстро, но отсутствует целенаправленность мышления, неспособен к сосредоточению внимания.

Признаки органической деменции при повторном стационировании выступили у больного еще более убедительно. При дифференциальном диагнозе с олигофренией в данном случае так же, как и в других с такой же клинической картиной, нужно учитывать следующее.

1. При этом типе органической деменции в отличие от олигофренического слабоумия центральное место в структуре интеллектуального дефекта занимает отсутствие критики и целенаправленности мышления. Снижение уровня обобщения хотя и наблюдается, но не играет ведущей роли.

2. Грубые нарушения активного внимания, гностические расстройства, нарушение синтеза пространственных восприятий, стертые явления оптической и акустической агнозии при органической деменции встречаются чаще и занимают большее место в клинической картине, чем при олигофрении. Расстройства памяти носят особый характер; страдает запоминание текущих событий при удовлетворительном воспроизведении прошлого, нередки ложные воспоминания, конфабуляции. Нет соответствия между глубиной интеллектуального дефекта и степенью выраженности расстройств речи. Последние часто носят локальный характер.

3. При органической деменции запас представлений, знаний и навыков относительно выше, чем при олигофрении

(эти различия более резко выражены в том случае, когда поражение мозга возникло в школьном возрасте).

4. В отличие от олигофрении, при которой некритичность параллельна степени интеллектуального дефекта, при органической деменции такого соответствия нет: критика может быть резко нарушена при незначительном снижении интеллекта. Нередко, умея установить различие и сходство между предметами, больные оказываются несостоятельными при оценке реальной ситуации и своих возможностей.

5. Для дифференциального диагноза олигофрении и деменции важно учесть и особенности личности больного. При олигофрении степень недоразвития личности находится в определенном соответствии со степенью интеллектуального дефекта (см. лекцию 1). При деменции эмоциональные нарушения более разнообразны и не коррелируют со степенью интеллектуального снижения. Иногда при глубоком интеллектуальном дефекте нет резкого нарушения личностных реакций, больной тяжело переживает свою недостаточность. Но чаще отмечаются обратные соотношения — при небольшом интеллектуальном снижении наблюдаются грубые нарушения личностных реакций с уплощением структуры переживаний: больные беспечны, апатичны, ничто их не волнует.

При органической деменции относительно чаще, чем у больных олигофренией, наблюдаются нарушения инстинктивной сферы: повышенные или извращенные влечения, импульсивные действия или, наоборот, ослабление инстинктов, отсутствие чувства страха, инстинкта самосохранения.

6. При органической деменции и олигофрении имеется ряд общих симптомов нарушения деятельности (отсутствие инициативы, повышенная подражательность, внушаемость, склонность к персеверациям и неспособность переключаться на новые виды работы). Но при олигофрении нарушение деятельности находится в бóльшем соответствии со степенью интеллектуального дефекта, чем при деменции. При деменции наблюдается диссоциация между степенью интеллектуального дефекта и нарушением деятельности. Поведение часто неадекватно ситуации, даже при отсутствии резко выраженной интеллектуальной недостаточности. Способность действовать соответственно реальной обстановке и своим возможностям при органической деменции страдает значительно больше.

Есть и другие признаки, позволяющие отграничить органическую деменцию от олигофрении, они были перечислены выше, при описании отдельных клинических форм деменции. К ним относятся: особенности неврологической картины бо-

лезни и соматического состояния больного, биохимические, иммунобиологические данные, электроэнцефалография.

Большое дифференциально-диагностическое значение приобретают особенности динамики клинических проявлений, ибо они неодинаковы у больных олигофренией и органической деменцией. При олигофрении динамика клинических синдромов подчиняется законам возрастной эволюции — изменения состояния часто совпадают с переходными фазами развития. Динамика же клинических проявлений при органической деменции зависит главным образом от особенностей патогенеза постпроцессуального дефекта (хотя роль возрастного фактора нельзя исключить и здесь). Степень регредиентности остаточных явлений и компенсация дефекта во многом зависят от распространенности и локализации патологических изменений, от преобладания в постпроцессуальном дефекте морфологических или функционально-динамических нарушений.

Из приведенных данных явствует, что дифференциальный диагноз с органической деменцией труден, так как в клинических проявлениях синдромов психического недоразвития и психического распада есть много общих признаков. Все же при тщательном изучении психического и соматического состояния больных, при привлечении всех критериев психиатрической диагностики в конечном счете удается установить правильный диагноз.

Лекция 22

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ ОЛИГОФРЕНИИ С ПРОГРЕДИЕНТНЫМИ ПСИХИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ

В предыдущих лекциях, посвященных описанию клинических форм, мы попутно останавливались и на вопросах отграничения олигофрении от слабоумия, возникающего при таких прогредиентных нервно-психических заболеваниях как амавротическая идиотия, болезнь Гоше и Ниман—Пика, гаргоилизм, туберозный склероз, болезнь Штурге — Вебера и другие формы слабоумия, обусловленные неуклонно прогрессирующим болезненным процессом. Для дифференциального диагноза с олигофренией был использован главным образом критерий течения — наличие нарастающего слабоумия у детей нормальных от рождения. Установление диагноза на основании психопатологической картины болезни при этих формах обычно не удается. так как при глубокой степени слабоумия нивелируются его качественные особенности при различных нозологических формах. Большую диагностическую значимость здесь приобретают соматическое состояние больного, неврологическая симптоматика, лабораторные, биохимические данные.

В настоящей лекции рассмотрим главным образом критерии дифференциального диагноза олигофрении с дефектными состояниями при шизофрении и эпилепсии.

При типичных формах шизофрении и при наличии прогрессирующего характера болезни дифференциальный диагноз обычно не представляет затруднений.

Важным критерием, позволяющим исключить олигофрению, служат анамнестические сведения о раннем развитии ребенка. В анамнезе детей, страдающих шизофренией, обычно отмечается, что в первые годы жизни их интеллектуальное развитие не уклоняется от нормы, а иногда бывает ускоренное. Фразовая речь появляется у них рано. Эти дети обладают

богатым запасом слов, задают много вопросов, обнаруживая особый интерес к отвлеченным, не свойственным еще данному возрасту темам разговора. Некоторые из них плохо приспосабливаются к играм в детском коллективе, и предпочитают слушать чтение сказок или играть «в одиночку». Развитие двигательных навыков у многих из них отстает по сравнению с высоким интеллектуальным развитием.

Отграничение шизофрении от олигофрении становится более трудным, когда процесс начинается рано (до 5 лет) и психопатологические проявления рудиментарны, преобладают психомоторные и речевые расстройства. Ребенок становится замкнутым, все меньше разговаривает с окружающими, лаконично отвечает на их вопросы. При более интенсивном болезненном процессе в клинической картине шизофрении доминируют кататонические симптомы. Ребенок малоподвижен, не говорит, иногда застывает в определенной позе. Гораздо чаще отмечается двигательное возбуждение. Дети бегают бесцельно взад и вперед, стереотипно повторяют определенные движения, подпрыгивают, кружатся, машут руками, как будто летают.

Нередко наблюдается насильственный смех, выкрикивание определенных слов, звуков. Мимика обычно вялая, иногда парамимия.

При раннем начале болезненного процесса, при большой его интенсивности может возникнуть задержка психического развития ребенка. Если такой ребенок поступает под наблюдение психиатра несколько лет спустя после начала болезни, когда в клинической картине уже выражен олигофренический компонент, то при отсутствии анамнестических данных нередко бывают и диагностические ошибки.

Клиническим примером диагностической ошибки может служить следующее наблюдение. Девочка М., 13 лет. Родители здоровы. Беременность и роды без отклонений. В грудном возрасте была здоровой, спокойной и до 3 лет развивалась нормально. Перенесла ряд инфекционных заболеваний без осложнений. Речь развилась рано, уже в полтора года запоминала четверостишия из детских книг. Но плохо овладевала навыками самообслуживания. В 3 года была отдана в детский сад, где сразу обратили внимание, что ребенок плохо приспосабливается к режиму, не общается с детьми. Вскоре мать заметила, что девочка стала более молчаливой, неохотно и лаконично отвечает на вопросы. Перестала интересоваться игрушками. Временами бывала двигательно беспокойной, много говорила, задавала вопросы: «сколько лет земле», «почему солнце наверху», «сколько лет люди могут жить», «зачем небо». Иногда становилась малоподвижной, несколько скованной, не отвечала на вопросы. Постепенно в течение 2—3 лет девочка становилась все более вялой, ко всему равнодушной, ни с кем не говорила, стала неопрятной мочой и калом.

В 6 лет была осмотрена психоневрологом, был поставлен диагноз олигофрения. В 8 лет поступила во вспомогательную школу, но посещала ее только 3 месяца, не подчинялась требованиям педагога, не выполняла режима. В 12-летнем возрасте находилась в интернате для глубоко отста-

лых детей, вела себя нелепо, гримасничала, неадекватно смеялась, на уроках часто раздевалась. Была направлена в психоневрологическую больницу с диагнозом шизофрения. В больнице большую часть времени лежит в постели, закрывшись одеялом. На вопросы часто отвечает не по существу. Обнаруживает малый запас сведений, считает только до 20, различие и сходство между предметами проводит по случайным признакам. Бездеятельна, пассивна, вяла, ничем не интересуется. Временами двигательно беспокойна, что-то шепчет непонятное.

Диагноз шизофрении у этой больной не представляет затруднений. Причиной диагностической ошибки в данном случае было то обстоятельство, что диагноз ставился только на основании интеллектуального дефекта, без учета анамнестических сведений и без анализа психопатологической картины болезни. При распознавании болезни не были учтены кататонические симптомы, изменения личности, нарастающие апатия и бездеятельность. Не было уделено должного внимания качественной характеристике и происхождению отдельных клинических синдромов. В частности, не учитывалось, что психомоторные и речевые расстройства у больных шизофренией отличаются от аналогичных состояний при олигофрении не только по своим проявлениям, но и по происхождению.

Дефекты речи при олигофрении обычно связаны с общим психическим недоразвитием ребенка. У больных шизофренией наблюдаются более разнообразные по своим проявлениям и происхождению речевые расстройства. При медленно постепенно начинающейся шизофрении нарушения речи возникают в связи с аутистическими тенденциями этих больных, их оторванностью от реального. Ребенок не говорит при потенциально сохранной речи, так как у него отсутствует потребность в общении с окружающими, иногда даже бывает активное сопротивление контакту. Но нередко во время аффективного возбуждения ребенок может произнести целую фразу. Часто расстройство речи является одним из симптомов кататонического синдрома. Мутизм у таких больных является выражением резкой заторможенности или негативизма. При кататоническом возбуждении ребенок выкрикивает отдельные слова, иногда повторяет много раз одно и то же слово. Речь манерна, вычурна, меняется интонация и темп речи. Иногда удается обнаружить и некоторые особенности речи, тесно связанные с нарушением мышления. Это особая символическая, «метафорическая» речь, смысл которой понятен только самому больному. У некоторых больных наблюдаются неологизмы, патологическое словотворчество. С течением лет при более интенсивном болезненном процессе у больных шизофренией отмечаются и более грубые расстройства речи. Постепенно беднеет запас слов, нарушается грамматический строй речи, больные пользуются только существительными или глаголами, неправильно употребляют место-

имения. Речь становится не только вычурной, но и непонятной, иногда разорванной. При тяжелых дефектных состояниях наблюдается речевая бессвязность.

Таким образом, своеобразие речевых расстройств является важным критерием для отграничения олигофрении от шизофрении. Однако решающее значение для дифференциального диагноза олигофрении с шизофренией имеют клинические данные об изменении личности больных и своеобразие их мышления.

Особенности аутистического мышления находят свое отражение и в игровой деятельности этих больных, в патологическом фантазировании, в особой, не свойственной данному возрасту направленности интересов. Наиболее важным диагностическим критерием в пользу шизофрении являются эмоциональные особенности больных: потеря яркости и непосредственности переживаний. С течением лет в клинической картине болезни все яснее выступает эмоциональное потускнение, ничто не радует и не печалит больного. Нарастает равнодушие, так резко контрастирующее с обычным жизнерадостным фоном здорового ребенка. Ребенок становится бездеятельным, отказывается играть с детьми, его поведение неадекватно ситуации, часто нелепо. Целенаправленная деятельность нарушается значительно больше, чем у детей, страдающих олигофренией.

Интеллектуальный дефект у таких больных сложен по своей структуре. Наряду с нарушением мышления, типичным для шизофрении, имеются и признаки задержки психического развития (олигофренический компонент). Именно эта сложность структуры дефекта часто является причиной диагностической ошибки — шизофрения диагностируется как олигофрения.

Относительно реже наблюдаются диагностические ошибки противоположного характера, когда ребенку или подростку, страдающему олигофренией, ставят неправильный диагноз шизофрении. В таком случае чаще всего речь идет об а т и п и ч н ы х формах олигофрении. Они были описаны отечественными авторами (М. С. Певзнер, С. С. Мнухин, А. И. Барыкина, Е. Д. Прокопова и др.) как своеобразные формы психического недоразвития. Причем это своеобразие связано с локальным недоразвитием тех или других отделов головного мозга (главным образом лобных и теменных долей) (см. лекцию 15). Наличием локальных симптомов на фоне общего психического недоразвития объясняется атипичность клинических проявлений (у больных отмечаются моторная или сенсорная алалия, алексия и аграфия, оптическая и акустическая агнозия — грубые нарушения синтеза пространственных восприятий, акалькулия и др.).

В клинической картине некоторых из атипичных форм олигофрении обращает внимание неравномерность психического недоразвития. При более или менее значительном снижении уровня интеллектуального развития иногда имеется односторонняя одаренность (музыкальная, графическая, способность к счету).

Трегалд описывает глубоко слабоумного больного, который был графически одарен, но рисовал только кошек. В работах П. Д. Пилипенко и Я. П. Фрумкина, Р. А. Харитонова приводятся наблюдения над больными с задержанным психическим развитием, которые могли без календаря определять даты за текущий, а иногда и будущий года. В связи с односторонней одаренностью у этих детей нередко отмечается и особая направленность интересов, они не любят играть с игрушками, предпочитают рассматривать календари, отмечают маршруты трамваев и автобусов. Такая односторонность интересов характерна и для детей, страдающих шизофренией. Однако исключить диагноз шизофрении здесь обычно не трудно, так как интеллектуальный дефект у этих больных отмечается обычно с раннего детства. В школьном возрасте яснее обнаруживается их неспособность к отвлеченному мышлению. Они не улавливают основной идеи прочитанного рассказа, плохо усваивают грамматические правила, не умеют решить даже простой задачи.

Атипичность клинических проявлений олигофрении нередко проявляется в наклонности больных к резонерству, бесплодному мудрствованию. В связи с хорошей механической памятью, богатым запасом слов, правильным грамматическим строем речи интеллектуальный дефект у этих детей не сразу распознается (хотя их успеваемость в школе обычно очень низкая, они с трудом обучаются письму и счету). Неспособность к счетным операциям у них часто сочетается с недостаточностью синтеза пространственных восприятий, и резким недоразвитием моторики. Двигательные навыки у них вырабатываются с большим трудом.

Мы наблюдали мальчика 14 лет, страдающего олигофренией в связи с менингитом, перенесенным на первом году жизни. Уже в детском саду было отмечено, что мальчик не играет с детьми, предпочитает общаться со взрослыми, движения угловатые, неуклюжие. Во вспомогательной школе на уроках ручного труда беспомощно держал пластилин, комкал бумагу, не мог вдеть нитку в иголку. Был бездеятелен, много рассуждал, читал нравоучения ученикам школы как себя вести. В занятиях совершенно не продвигался вперед, не мог решить простой задачи, читал механически. При обследовании многословен, рассуждает на разные темы, критикует непорядки. Склонен к хвастовству и вымыслам, представляющим его в лучшем свете. Рассказывает, что дворники дома, где он живет, не могут без него обойтись, так как он руководит их работой.

С началом периода полового созревания в поведении таких подростков появляются новые черты — раздражительность, грубость, повышение влечений. Их наклонность к резонерству принимает характер болезненного мудрствования и нередко подростка направляют в психоневрологическую больницу с диагнозом шизофрении.

Клиническое сходство с шизофренией у этих детей проявляется в диссоциации между богатой по запасу слов речью и низкой продуктивностью в занятиях, в их наклонности к вымыслам и фантазированию. Однако при наблюдении больных в клинике удается установить, что сходство с шизофренией здесь только внешнее.

При обследовании этих больных не обнаруживаются характерные для шизофрении расстройства мышления, нет и типичных для шизофрении аффективных расстройств. Ведущим клиническим синдромом и при атипичных формах олигофрении является недоразвитие познавательной деятельности — неспособность к отвлеченному мышлению.

Нужно отметить, что способность к определению сложных понятий страдает и у больных шизофренией. Но эти нарушения здесь имеют совершенно другой характер, чем у больных олигофренией. Б. В. Зейгарник подчеркивает, что расстройства понятийного мышления при шизофрении противоположны дефектам, которые наблюдаются у лиц, страдающих олигофренией.

Больные олигофренией неспособны выполнить задание в обобщенном плане. Они плохо понимают условность задания. При определении понятий, классификации предметов и явлений эти больные отмечают только сугубо конкретные частные признаки, они не в состоянии «оторваться» от конкретного. Тогда как больные шизофренией стремятся разрешать предложенную им задачу только в плане общих положений, проявляют даже чрезмерную, утрированную наклонность к обобщению и не учитывают конкретных свойств предметов и явлений.

В конечном счете процесс образования понятий и у больных шизофренией остается неполноценным, их суждения расплывчаты, неточны, не обоснованы конкретными данными, неадекватны действительности. Такое мышление нельзя назвать и абстрактным в истинном смысле слова. Эта ложная «пустая» абстракция.

Нередко этот тип расстройства мышления проявляется главным образом в бесплодном мудрствовании и резонерстве. Но и мудрствование больных шизофренией также резко отличается от резонерства у подростков, страдающих атипичной формой олигофрении, которые механически повторяют заученные речевые штампы, поговорки, пословицы. Бесплодное мудрствование при шизофрении имеет аутистический характер и тесно связано с изменением личности и мышления, с отсутствием потребности в контакте с окружающими и отрывом от реального. Аутистическими являются и фантазии больных шизофренией. Тогда как в содержании фантазий у подростков, страдающих олигофренией, нет аутистических

тенденций, здесь явно выступает лишь стремление показать себя в лучшем свете.

В отличие от интеллектуальных нарушений при атипичных формах олигофрении расстройства мышления и последовательности суждений у больных шизофренией более динамичны. Эпизодически у этих больных наступают расстройства течения мыслей, иногда связанные с ментизмом (наплывы и неожиданная потеря мыслей). Уровень суждения у них очень колеблется в течение небольшого времени. После правильного ответа на сложный вопрос, больной неожиданно дает нелепые ответы при решении легкой задачи. При наличии способности правильно определить признаки сходства между предметами и явлениями по обобщенному признаку больной вдруг как бы «соскальзывает», дает примитивные ответы. Суждения и умозаключения этих больных, не обоснованные конкретными данными, часто являются парадоксальными, нелепыми, паралогичными.

Диссоциация между уровнем суждения и деятельностью у больных шизофренией значительно более резко выражена, чем при олигофрении. У больных шизофренией запас знаний значительно выше, чем у лиц, страдающих олигофренией, у них часто сохраняется хорошая память и пассивное внимание, но все это мало используется, их потенции не актуализируются. Иногда больные, казавшиеся глубоко слабоумными, неожиданно могут удивить врача своими меткими замечаниями. Поэтому многие авторы сомневаются можно ли применить в отношении расстройств мышления при шизофрении термин «слабоумие». Даже Крепелин, который предложил термин «dementia praecox», подчеркивает, что при шизофрении меньше всего страдает интеллект, поражается главным образом эмоционально-волевая сфера. По мнению Блейлера, больной шизофренией дементен не вообще, а только при определенной констелляции.

Ошибочная диагностика шизофрении иногда имеет место и в том случае, когда у больного олигофренией наблюдаются приступы психомоторного возбуждения. Речь идет обычно о тяжелой форме слабоумия у детей, страдающих олигофренией. Приступы часто возникают без видимой внешней причины, двигательное возбуждение носит хаотический характер с выраженной кататоноподобной окраской (стереотипные движения и позы, гримасы, ритмическое раскачивание, иногда эхолалия).

Эти кататоноподобные состояния у больных олигофренией описали A. Weygandt, W. Plascuda, R. Neustadt. Все они ставили вопрос о необходимости дифференциального диагноза с шизофренией. При наличии анамнестических сведений и данных длительного наблюдения за ребенком исключить

шизофрению обычно не трудно. Но при однократном обследовании могут возникнуть диагностические затруднения.

Для распознавания болезни важно учесть, что двигательные стереотипии у больных шизофренией более разнообразны, чем при тяжелых формах олигофрении. Большую часть из них следует рассматривать как симптомы кататонического возбуждения, как проявление психического автоматизма. Некоторые из них отражают аутистические фантазии больных. Многие из стереотипий представляют собой остатки прежних навязчивых действий, это ритуалы, которые ранее имели какой-то защитный характер.

Состояния психомоторного возбуждения у больных шизофренией более сложны, чем при олигофрении. Нередко возбуждение связано с галлюцинаторными или рудиментарными бредовыми переживаниями. В пользу диагноза шизофрении говорит и поведение больных: они недоступны контакту, упорно сопротивляются всякому воздействию, негативистичны. В дальнейшем параллельно с эмоциональным оскудением, психомоторное возбуждение становится «пустым», хаотическим.

Негативистические реакции иногда наблюдаются и у больных олигофренией, но в большинстве случаев они имеют другой генез и тесно связаны с инертностью их психики, трудной переключаемостью, а иногда и чувством страха, боязни всего нового, неожиданного. Негативизм исчезает, когда ребенок привыкает к обстановке и к людям.

Эмоциональная сфера у больных шизофренией обычно больше страдает, чем интеллект; нарушение деятельности здесь не находится в таком соответствии со степенью снижения интеллекта, как это имеет место при олигофрении.

Олигофрения с глубоким интеллектуальным дефектом при наличии у больных немотивированных приступов двигательного возбуждения и страха напоминает и ту форму психического заболевания у детей, которая была названа Геллером (Heller) **Dementia infantilis.** Это заболевание представляет собой не отдельную нозологическую форму, а сложный клинический симптомокомплекс, который наблюдается при различных мозговых заболеваниях эндогенного и экзогенного характера. При наличии анамнестических данных дифференциальный диагноз олигофрении с Dementia infantilis нетруден, так как в большинстве случаев эти дети развиваются нормально и болезненные проявления обнаруживаются только в возрасте 3—4 лет. В отличие от олигофрении болезнь в дальнейшем принимает прогредиентный характер с нарастающим слабоумием (см. I том «Клинических лекций по психиатрии детского возраста»).

Некоторые затруднения могут возникнуть и при отграничении олигофрении, обусловленной врожденным сифилисом, от прогрессивного паралича и от прогредиентного сифилиса мозга с нарастающим слабоумием. Эти затруднения находят свое объяснение в том, что у детей прогрессивный паралич часто возникает на фоне врожденного слабоумия. Правильный диагноз устанавливается главным образом на основании данных о течении болезни, так как прогрессивный паралич и сифилис мозга в отличие от олигофрении представляют собой болезненный процесс с нарастающим слабоумием. Важно также учесть и особенности неврологической и психопатологической картины ювенильного паралича.

Характер слабоумия здесь совершенно другой, чем при олигофрении. Центральное место здесь занимает нарушение критики и целенаправленности мышления. Наряду с признаками нарастающего слабоумия имеются и выраженные эмоциональные нарушения. Больные беспечны, благодушны, иногда апатичны, вялы. Нередко отмечаются колебания настроения от эйфорически веселого до депрессивно-тревожного. У некоторых больных ювенильной формой прогрессивного паралича наблюдаются приступы возбуждения с помрачением сознания и нелепой дурашливостью (см. I том «Клинических лекций по психиатрии детского возраста»). Для уточнения диагноза большое значение имеют неврологические симптомы, лабораторные данные: реакция Вассермана в крови и ликворе, наличие в ликворе больного повышенного количества белка и цитоза.

Дифференциальный диагноз олигофрении с эпилептической болезнью должен быть проведен главным образом при атипичных формах олигофрении, в клинической картине которых наблюдаются эпилептические припадки.

Отграничение олигофрении от типичных форм эпилепсии с психической деградацией не представляет больших затруднений при наличии подробных анамнестических сведений о развитии больного, о характере наблюдавшихся у него эпилептических пароксизмов. Но диагноз становится сложным, если эти сведения отсутствуют. Распознавание болезни приходится проводить только на основании клинических и электроэнцефалографических данных о состоянии больного в настоящее время. Очень трудно отграничить олигофрению от эпилепсии, возникшей у ребенка под влиянием тяжелой инфекции или травмы центральной нервной системы в первые годы жизни. Рано начавшийся процесс может задержать развитие ребенка. У таких больных нередко бывает грубый интеллектуальный дефект, который очень трудно отличим от олигофренического слабоумия.

Дифференциально диагностические трудности объясняются наличием в клинической картине эпилепсии ряда общих признаков с олигофренией: замедленность психических процессов, неспособность к переключению на новое задание, чрезмерная конкретизация, застревание на деталях. Все эти симптомы, включенные в психоорганический синдром Е. Блейлера, наблюдаются при многих органических мозговых заболеваниях. Однако в зависимости от нозологической природы болезни психо-органический синдром приобретает определенные особенности.

Своеобразие этого синдрома при эпилепсии определяется характерными изменениями темперамента и аффективной сферы больного.

Для эпилепсии типичны: 1) вязкость аффекта, его большая напряженность и взрывчатость при малой подвижности; 2) повышенная сила инстинктов (самосохранения), нередко сочетающаяся с наклонностью к агрессии. При достаточной направленности аффективных реакций отмечается узость, ограниченность интересов, эгоцентризм.

Клиническим примером, доказывающим наличие типичных особенностей аффективной сферы и мышления у больных эпилепсией, может служить следующая история болезни.

Девочка А., 15 лет. Наследственность не отягощена. Беременность, роды, раннее развитие — без отклонений от нормы. В полтора года был ушиб головы, долго плакала, но коммоционных явлений не наблюдалось. Продолжала хорошо развиваться, была живая, смышленная. С $4^1/_2$ лет появились приступы головных болей с тошнотой и рвотой, а вскоре стали возникать припадки с потерей сознания, падением и, в дальнейшем, с общими судорогами. В начале такие припадки были редкими — один в несколько месяцев, через год участились до нескольких в месяц. Кроме того, появились кратковременные «застывания» с короткими автоматизмами (дула на руку) и состояния, когда при ясном сознании жаловалась, что сводит правые конечности. Резкое ухудшение с появлением серийности приступов — развернутых и абортивных — после перенесенной в 10-летнем возрасте желтухи. С появлением припадков родители стали отмечать, что девочка постепенно меняется по характеру: появились упрямство, драчливость, эгоцентризм. В школе в первых классах успевала хорошо, была добросовестна. В дальнейшем нарастали медлительность, сужение круга интересов, угрюмо недоброжелательное отношение к окружающим, замкнутость; отмечались частые дисфорические состояния, во время которых была тосклива, злобна, проявляла агрессию в отношении близких. В физическом состоянии, кроме небольшого увеличения и болезненности печени, других отклонений нет. В неврологическом статусе — без выраженной очаговой симптоматики. Психическое состояние: девочка медлительна, взгляд пристальный. Речь растянутая, с употреблением уменьшительных слов; затрудняется в подыскании нужного слова, изложение обстоятельное, с перечислением несущественных деталей, за которыми теряется основная мысль, склонна к рассуждательству, морализированию, употребляет поговорки. Очень фиксирована на состоянии своего здоровья, многозначительно сообщает о малейших отклонениях в самочувствии не только в настоящем, но и при прежних поступлениях в больницу, носит в кармане листок с датами припадков, педантично выполняет все предписания врачей. Привязана к своим вещам;

аккуратна. От окружающих требует к себе внимания, делит их на «хороших» и «плохих» в зависимости от того, как они относятся к ней. К «хорошим» назойливо-ласкова, смотрит с умилением, страется обнять, не отпускает от себя, «плохим» дает насмешливые прозвища, передразнивает, активно жалуется, наговаривает. Незнакомые лица вызывают угрюмую настороженность, подозрительность. Требовательна, придирчива, мечтает стать прокурором «чтобы бороться с хулиганами». Обид не прощает, старается отомстить. В работу вовлекается с напряжением, с трудом переключается с обычного для нее круга вопросов, работает медленно, требует терпеливого разъяснения — «не могу так быстро голову забивать», особенно большие затруднения вызывают задания, требующие смены одного способа решения на другой. Уровень обобщения снижен, но нерезко. Выраженного интеллектуального дефекта нет, правильно устанавливает различие и сходство, выделяет существенные признаки, но запас представлений и особенно слов для оформления понятий заметно обеднен. Ассоциации скудны, обычно возникают по трафарету, не выходят за пределы сугубо личного житейского опыта. Цель задания удерживает долго, не выявляет признаков утомляемости, трудно оторвать от незаконченной работы.

У больной эпилепсией постепенно нарастают типичные изменения темперамента: угрюмость, раздражительность, дисфории со злобностью и агрессией, аффективная вязкость, замедленность мышления. В анамнезе нет указаний на наследственное отягощение (причиной болезни можно считать легкую травму головы, перенесенную в $1^1/_2$ года), а между тем в клинической картине болезни отчетливо выступает постепенное становление тех типичных для эпилепсии изменений мышления и аффективной сферы, которые были описаны при наследственных (генуинных) вариантах эпилепсии. Можно предположить, что при определенном патогенезе болезни (при медленно текущем органическом процессе, при большом участии аутоинтоксикационных и гормональных расстройств в патогенезе страдания) эпилептическая болезнь часто протекает по генуинному типу.

Важно отметить, что у таких больных иногда нарушения в интеллектуальной работе связаны не только со снижением уровня обобщения, они наблюдаются и при отсутствии выраженного дефекта логических процессов, и обусловлены главным образом резкой замедленностью процесса мышления, его тугоподвижностью, ригидностью и плохой переключаемостью на новое задание.

Путем психологического эксперимента было установлено, что плохая переключаемость больных эпилепсией — большая инертность связей прежнего опыта — оказывает чрезмерное влияние на весь ход логических процессов (Б. В. Зейгарник). Даже в том случае, когда больные могут обобщить материал, выделить основной признак в опыте на классификацию предметов, они допускают ошибочное решение, если им необходимо переключиться на новый способ решения. Тугоподвижность мышления ясно обнаруживается и при ассоциативном

эксперименте: латентный период у больных эпилепсией очень длительный (до 6—8 секунд), отмечаются запаздывающие ответы и персеверации.

Типичным для больных эпилепсией является узость мышления, ограниченный круг возникающих ассоциаций, в которых отображается резкий эгоцентризм больного. Во время беседы больные постоянно возвращаются к рассказу о себе, о своих родственниках, своих вещах. При этом ясно выступает утилитарный характер их высказываний: все предметы и явления, о которых они говорят, оцениваются только с точки зрения пользы для себя.

Несостоятельность больного эпилепсией при выполнении интеллектуального задания часто связана с его стремлением к чрезмерному уточнению отдельных несущественных деталей. Центрируя все внимание на деталях, обнаруживая при этом чрезмерную обстоятельность и педантичность, они часто теряют главное.

Плохая успеваемость в школе у детей, страдающих эпилепсией, нередко связана и с дефектами памяти. В отличие от больных олигофренией у них страдает главным образом механическая память, хуже всего они запоминают слова. Причем бедность запаса слов у них не соответствует степени интеллектуального снижения. Устная речь у них часто больше страдает, чем письменная. После серии эпилептических припадков наблюдаются олигофазия и симптомы амнестической афазии.

Расстройства речи у больных эпилепсией также отличаются от тех, которые наблюдаются при олигофрении. Дефекты произношения здесь не занимают ведущего места, обычно фонетическая сторона речи не страдает, но отмечается особая интонация, замедленный темп и бедный запас слов. В разговорной речи часто употребляют уменьшительные названия и «слова — паразиты». При малом словарном запасе больные нередко бывают многоречивыми, склонными к рассуждательству, любят поучать других.

Одним из важных признаков, отличающих интеллектуальный дефект у больных эпилепсией от олигофренического слабоумия, является и то, что их уровень обобщения находится в большой зависимости от состояния сознания в интерпароксизмальном периоде. Чем короче этот период, чем длительнее постприпадочные изменения сознания, тем чаще отмечаются состояния легкой, едва уловимой оглушенности и в межпароксизмальном периоде. Понятно, что у таких больных очень трудно точно определить степень нарушения логических процессов.

По своей умственной работоспособности и продуктивности больные эпилепсией обнаруживают ряд особенностей, отли-

чающих их от детей, страдающих олигофренией. Они с трудом включаются в работу, но в дальнейшем активное внимание у них удерживается дольше, чем при олигофрении. Они более целенаправлены в своей деятельности, у них отсутствует характерная для больных олигофренией повышенная внушаемость, они упорно удерживают поставленную цель, могут работать долго, преодолевая усталость.

В то же время у больных эпилепсией чаще чем при олигофрении отмечаются колебания умственной работоспособности. При большой медлительности интеллектуальной деятельности у больных иногда отмечаются эпизодические ускорения мышления. Работоспособность изменяется и в зависимости от колебаний настроения, от частоты эпилептических припадков. Таким образом, и по характеру интеллектуальных нарушений и по своеобразию умственной работоспособности часто удается отграничить олигофрению от эпилепсии, даже и в том случае, когда анамнез неизвестен.

Понятно, что решающее значение для диагностики эпилепсии имеет изучение судорожных пароксизмов, психомоторных приступов, беспричинно наступающих расстройств настроения. Однако большое диагностическое значение имеют особенности темперамента и характера больного.

Как показали наблюдения нашей клиники (обобщенные в работе Л. Я. Висневской) при тех формах эпилептической болезни, в происхождении которых большая роль принадлежит врожденному или рано приобретенному предрасположению, в клинической картине особенно отчетливо выступают нарушения аффективности больного, тип его реакций на окружающее. Типичным для этих больных является аффективная напряженность в сочетании со взрывчатостью. Больные долго помнят обиду, мстительны, угрюмы, легко вступают в конфликты с детьми и часто проявляют агрессивные тенденции. Дети младшего возраста двигательно беспокойны и резко раздражительны.

Каждый из перечисленных симптомов, взятый в отдельности, не имеет абсолютного дифференциально-диагностического значения, но если принять во внимание сочетание симптомов, если учесть характер течения болезни (прогредиентный при эпилепсии и благоприятная эволютивная динамика при олигофрении), то в большинстве случаев удается отграничить олигофрению от интеллектуального дефекта при эпилепсии. Такое разграничение имеет большое практическое значение при трудовой экспертизе больных подростков и для организации лечебных и профилактических мероприятий.

Лекция 23

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ ОЛИГОФРЕНИЕЙ

Вопросы медикаментозного лечения больных олигофренией в настоящее время находятся еще в стадии изучения. Благодаря совместным исследованиям различных специалистов из обширной группы олигофрении был выделен ряд клинических форм с более или менее установленным патогенезом. В соответствии с этим подход к лечению этих форм олигофрении становится более дифференцированным. Так, в отношении некоторых энзимопатических форм наибольшее значение приобретает диетотерапия, исходящая из особенностей нарушений метаболизма (см. лекцию 7). При эндокринопатических вариантах олигофрении эффективной часто оказывается гормональная терапия (см. лекцию 15). При гидроцефалической форме олигофрении в некоторых случаях могут быть показания и к оперативному вмешательству (см. лекцию 15).

Однако существует большое число клинических форм олигофрении, патогенез которых еще не выяснен. При обосновании рациональной терапии этих недифференцированных форм олигофрении важно учесть наличие дополнительных симптомов, связанных с резидуальными изменениями, сосудистыми и ликворными расстройствами. В подобных случаях необходимо использовать различные препараты для рассасывания резидуальных образований в головном мозгу и мозговых оболочках (рубцовые изменения, спайки) и дегидратационную терапию для нормализации гемо- и ликвородинамики.

Приступая к лечению олигофрении, всегда важно учесть, что любая форма данного заболевания представляет собой нарушение онтогенеза высших отделов головного мозга (и всего организма в целом), поэтому необходимо использовать все лечебные средства, стимулирующие развитие ребенка.

Основными факторами, способствующими развитию детей, страдающих олигофренией, являются планомерно поставленные воспитательные и педагогические мероприятия, обучение посильным видам труда. В процессе труда происходит развитие умственных способностей, речи, моторики, улучшается функциональное состояние высшей нервной деятельности. Однако за последние годы все большее внимание уделяется медикаментозному лечению больных олигофренией. Из советских психиатров Д. И. Азбукин (совместно с И. М. Воронковым и Ф. М. Новик) еще в 1929 г. применил для лечения учеников вспомогательной школы так называемую коррективную терапию в целях повышения их общего биологического тонуса. Применялись эндокринные препараты (препараты щитовидной, зобной и половой желез, гипофиза), различные витамины и липоиды (фосфрен, церебрин, липоцеребрин).

Среди стимулирующих средств за последние годы наиболее широкое применение получила глютаминовая кислота. Основанием для применения глютаминовой кислоты в лечебной психиатрической практике послужили ее биохимические свойства (участие в белковом и углеводном обмене): 1) связывая аммиак, глютаминовая кислота играет большую дезинтоксицирующую роль; 2) является единственной аминокислотой, которая интенсивно потребляется нервными клетками при окислительных процессах, происходящих в головном мозгу; 3) способствует накоплению и более экономному расходованию углеводов (полисахаридов).

Большинство авторов, применявших глютаминовую кислоту при лечении больных, страдающих олигофренией, получило благоприятный эффект. Desclaux, Drath, Destunis, Hoven, Delay применяли большие дозы глютаминовой кислоты (6—8 г в сутки) в течение 6—8 месяцев при различных степенях слабоумия. Они отметили в процессе лечения улучшение физического состояния больных (улучшился рост, питание больных, состояние кожи). Со стороны психического статуса наблюдалось улучшение речи, дети становились активнее, общительнее, лучше приспосабливались к окружающим, настроение становилось более ровным. При легких степенях снижения интеллекта улучшались и интеллектуальные возможности детей.

Благоприятный эффект при лечении глютаминовой кислотой детей с церебральными параличами, сниженных интеллектуально, получила и П. С. Драгунова: больные становились активнее, живее, лучше осмышляли, пропадали апатия, безразличие, инертность. Одновременно уменьшались явления параличей и парезов.

Опыт амбулаторного лечения детей с умственной отсталостью, находившихся под наблюдением психоневрологического

диспансера для детей и подростков, был обобщен В. Н. Александровской в 1957 г. Она отмечала улучшение главным образом у детей с легкими степенями умственной отсталости.

Б. Н. Клосовский и В. В. Русских, Zimmermann с соавторами применяли глютаминовую кислоту при болезни Дауна и получили благоприятный эффект: у больных особенно заметно улучшилась речь; улучшения наблюдались и со стороны двигательной сферы (менялась походка и статика, повышался тонус, оживлялись рефлексы).

Kunzowe, Koch, Krober придерживаются более сдержанной точки зрения в отношении применения глютаминовой кислоты, считая, что эффективность лечения связана не только с действием самого препарата, но и с воспитательным влиянием среды, в которой дети находились, а также с обычным ростом ребенка.

Опыт различных психоневрологических учреждений для детей и подростков Москвы показал, что наиболее правомерным является применение средних доз глютаминовой кислоты. Глютаминовая кислота применяется в виде порошка в дозах, соответствующих возрасту, по 0,1—0,3 г (2—3 раза в день) для детей ясельного возраста; 0,3—0,5 г (2—3 раза в день) — для детей дошкольного возраста; 0,5 г (3 раза в день) — для детей младшего школьного возраста. Глютаминовая кислота назначается также в виде 1—5% раствора на фруктоглюкозе по чайной или десертной ложке 3—4 раза в день в соответствующих возрасту дозировках. Прием глютаминовой кислоты рекомендуется за 15—20 минут до еды вместе со слабым раствором сахарного сиропа. После приема лекарства необходимо протирать полость рта, зубы 1% раствором питьевой соды в целях предупреждения кариозного распада зубов.

Лечение глютаминовой кислотой необходимо проводить с учетом клинического состояния ребенка, состояния сна, аппетита, под ежемесячным контролем крови и мочи. При изменениях в крови и моче (изменения формулы крови, сдвиг влево, падение гемоглобина, снижение количества эритроцитов, появление в моче белка) лечение необходимо прекратить.

При появлении двигательной расторможенности необходимо назначение седативных препаратов.

Противопоказанием к применению глютаминовой кислоты являются: диатез, заболевание почек и печени, кожные заболевания, конъюнктивиты, выраженные состояния возбуждения, эндокринные расстройства, острые лихорадочные заболевания. Клинические наблюдения показывают, что глютаминовая кислота способствует более раннему половому созреванию, а при применении ее в период полового созревания вызывает обострение сексуальности. В связи с этим воздер-

живаются от применения глютаминовой кислоты в препубертатном и пубертатном возрасте.

Глютаминовая кислота, как и другие стимулирующие препараты, больше всего показана детям вялым, пассивным, с плохой моторикой, замедленным развитием речи, соматически ослабленным, астенизированным, с плохим аппетитом. Курс лечения при ежедневном приеме препарата продолжается в течение 3—4 месяцев. За год проводится не менее двух курсов лечения.

Стимулирующая роль глютаминовой кислоты иллюстрируется следующей историей болезни (наблюдение В. П. Холодновой).

Тамара Г. поступила во вспомогательную школу 8 лет с диагнозом: олигофрения в связи с родовой травмой и менингитом, перенесенным в 4-месячном возрасте. Раннее развитие с задержкой: ходить начала в 1 год 6 месяцев, первые слова появились в 2 года, речь фразами — с 4 лет, грубо косноязычная. Резко отставала по развитию от сверстников. Игрушками не интересовалась, с детьми не играла. В 8 лет была направлена во вспомогательную школу. При поступлении в школу соматически здорова, диспластична.

В неврологическом статусе: косоглазие, повышение сухожильных рефлексов справа. В контакт вступала с трудом, обнаруживала плохую ориентировку во времени и пространстве. С трудом овладевала счетом и письмом в пределах требования класса для имбецилов. В классе была пассивна, медлительна, моторно неловка, невнимательна к объяснениям педагога.

В течение 6 месяцев получала внутрь глютаминовую кислоту по 0,5 г 2 раза в день. В процессе лечения глютаминовой кислотой девочка стала более внимательной и сосредоточенной, лучше воспринимала объяснения педагога, дала некоторое продвижение в обучении — освоила понятие о числе, представление о количестве в пределах пяти, усвоила буквы, научилась читать некоторые слова по слогам. После перерыва в лечении стала вновь более заторможенной, пассивной, не включалась в игру с детьми, боялась окружающих. В течение последующих 2 лет получила два длительных курса глютаминовой кислоты (по 5 месяцев лечения с месячным перерывом). В период лечения девочка становилась активнее, сосредоточенней, улучшалась память, усваивала программу и переходила из класса в класс.

В 11-летнем возрасте появились признаки полового созревания, девочка стала расторможенной, вспыльчивой, раздражительной, грубой, в связи с чем дальнейшее лечение глютаминовой кислотой было прекращено.

Глютаминовая кислота может назначаться и детям с двигательной расторможенностью, суетливостью, повышенной возбудимостью, если эти симптомы возникают на фоне астении. При этом необходимо назначение препаратов брома, кальция, сернокислой магнезии, а при усилении описанной симптоматики — назначение препаратов фенотиазинового ряда (см. ниже). Глютаминовую кислоту таким больным лучше давать так называемым «прерывистым» курсом: после каждых 5—7 дней приема препарата делать перерыв на 3—4 дня (общий курс лечения продолжается 2—4 месяца). В нашей клинике при лечении таких детей отмечалось, что в процессе лечения они становились более спокойными, собранными, усидчивыми, зна-

чительно улучшалась работоспособность в занятиях, дети могли дольше работать, меньше отвлекались, начинали справляться с более трудными заданиями в классе.

Наряду с глютаминовой кислотой широко применяется как стимулирующее средство витамин B_{12}, который способствует правильному функционированию нервной системы в связи с его участием в реакциях углеводного обмена, связанных с питанием тканей нервной системы и улучшением дыхательной функции нервных клеток. Особенно показано назначение витамина B_{12} тем больным, у которых наблюдается выраженная соматическая ослабленность, пониженное питание, а в связи с этим явления астении, утомляемость, а также детям с явлениями спастических параличей и парезов. Лечение витамином B_{12} можно чередовать с курсами приема глютаминовой кислоты. Курс лечения состоит из 15—20 внутримышечных инъекций по 100—200 мкг витамина B_{12} 2 раза в неделю.

Стимулирующие препараты необходимо назначать в комплексе с общеукрепляющими средствами, способствующими повышению общего биологического тонуса (инъекции витамина B_1 по 1 мл внутримышечно № 10—12; внутривенные вливания глюкозы с аскорбиновой кислотой, поливитамины, глюконат кальция, гематоген и т. д.).

В зарубежной литературе все чаще появляются сообщения о применении различных препаратов, оказывающих стимулирующее действие. Kundratitz предлагает усиливать действие глютаминовой кислоты применением мозгового гидролизата (церебролизина) в виде подкожных или внутримышечных инъекций, применять инъекции стерильного женского молока по 2,5—10 мл, производить облучение малыми дозами рентгеновых лучей области межуточного мозга и гипофиза для стимуляции роста и деятельности эндокринных желез.

Ободряющие результаты получил Дестунис (G. Destunis) при лечении 20 умственно отсталых свежеклеточной имплантацией вещества из межуточного мозга телят: у больных улучшалась речь, интеллектуальные возможности, активность, инициатива, наблюдалось уменьшение мышечной ригидности и атетотических явлений, причем эти улучшения были более глубокими, чем при применении глютаминовой кислоты.

Goldstein лечил 23 детей с болезнью Дауна и 58 детей с другими формами олигофрении препаратом L-глютавит, который представляет собой комбинацию L-глютамат натрия, пиридоксин-гидрохлорида, мононитрата тиамина, рибофлавина, аскорбиновой кислоты, препаратов железа и кальция. У всех детей физическое и психическое состояние заметно улучшилось.

Misis и Peron, Farina и др. предлагают применять моноамид глютаминовой кислоты — глютамин, считая его более

эффективным препаратом, чем сама глютаминовая кислота (в связи с меньшей токсичностью препарата и его свойством легче проникать через гематоэнцефалический барьер). Авторы отмечали у леченых улучшение умственного развития и социальной адаптации.

Feldmann вводил в инъекциях леофилизированные клетки тканей щитовидной железы, зобной железы, гипофиза, гипоталамуса, плаценты. Это так называемая целлюлярная терапия. Особенно хорошие результаты были получены в группе детей с болезнью Дауна. Терапия дала хорошие результаты в отношении физического и интеллектуального развития, улучшения социального поведения. Лечение применялось в основном при более тяжелых степенях слабоумия.

Как было сказано выше, лечение больных, страдающих олигофренией, помимо стимуляции, направлено также на ликвидацию последствий перенесенного ранее мозгового инфекционного или травматического заболевания.

При наличии очаговых изменений со стороны центральной нервной системы показана терапия йодистыми препаратами (в виде сиропа йодистого железа в каплях, 1% раствора йодистого калия или же в виде ионогальванизации с йодистым калием по Бургиньону). Как рассасывающее средство применяются также инъекции бийохинола.

Особенно большое значение имеет проведение терапевтических мероприятий, направленных на снижение внутричерепного давления (пункция, дегидратационная терапия). С целью улучшить резорбцию ликвора Б. Н. Клосовский и его сотрудники рекомендуют терапию, направленную на рассасывание соединительнотканных наслоений мягкой мозговой оболочки и субарахноидальных пространств (пневмоэнцефалография, инъекции экстракта алоэ). По их наблюдениям, после устранения гипертензии эффект от применения стимулирующих средств становится более отчетливым. Дегидратационную терапию необходимо проводить систематически, не менее одного раза в год, тем детям и подросткам, у которых ликвородинамические нарушения с явлениями гипертензии особенно выражены.

И. А. Молотковой и Л. Б. Гаккель с соавторами была проведена охранительная терапия больным олигофренией. И. А. Молоткова проводила лечение малыми дозами брома и длительным сном. При выборе терапии было учтено, что препараты брома усиливают и укрепляют процесс внутреннего торможения. В результате проведенного лечения наступало относительно уравновешенное состояние основных нервных процессов больных, укреплялся процесс внутреннего торможения, что делало больных более доступными для приобретения бытовых и трудовых навыков. Длительный сон, по данным

Л. Б. Гаккель и соавторов, был более показан больным с торпидной формой заболевания. Для эффективного применения длительного сна возбудимым больным требовалось предварительное бромирование.

С введением в широкую психиатрическую практику психотропных средств особое внимание психиатров привлечено к лечению больных олигофренией, интеллектуальная деятельность которых страдает в связи с резко сниженной активностью, выраженной слабостью побуждений, либо, наоборот, в связи с психомоторной расторможенностью.

Больным олигофренией с резко сниженной активностью, со слабостью побуждений, со значительной медлительностью за последние 2 года применяется препарат ниамид (или его аналог нуредал). Ниамид относится к группе психоаналептических средств, обладающих как антидепрессивным, так и стимулирующим действием, является ингибитором моноаминооксидазы. Механизм действия его не окончательно изучен, предполагается, что он тормозит распад таких биологических аминов, как серотонин, адреналин, норадреналин и вызывает благодаря этому их накопление в некоторых тканях организма, прежде всего в нервных тканях и мышцах сердца.

Сообщения первого опыта лечения ниамидом весьма обнадеживающие. Laynay и Designolle, Reca de Akosta применяли ниамид в учреждениях для детей и подростков с различными степенями слабоумия. В клинической картине этих больных отмечалась выраженная заторможенность, апатия, сниженная активность, утомляемость, отвлекаемость, отсутствие инициативы, бедность речи. Ниамид давали в течение 3—5 месяцев по 75—100 мг в сутки. У большинства детей наблюдалось улучшение состояния: дети становились живее, общительнее, уменьшалась заторможенность, повышалась активность, инициатива, интерес к окружающему; улучшались спонтанная речь, понимание объяснений педагога, способность сосредоточивать внимание, темп работы. Лоней отмечает, что наилучшие результаты были получены у детей с болезнью Дауна.

Vazquez с соавторами, Davies также обнаружили заметное улучшение физической и психической активности, пробуждение интересов у больных с болезнью Дауна при лечении их ниамидом в течение 3—6 месяцев.

Rett применял ниамид у детей с болезнью Дауна более младшего возраста (1—5 лет) и наблюдал в процессе лечения заметное улучшение моторно-статических функций. При применении ниамида детям со спастическими параличами не только повышался интерес к окружающему, но и несколько ослаблялась лицевая ригидность. При биохимическом исследовании автор обнаружил увеличение 17-кетостероидов, повышение основного обмена, увеличение числа лейкоцитов при

нагрузочной пробе с адреналином; наиболее отчетливыми эти результаты лабораторных исследований были у детей с болезнью Дауна, микседемой, эпилепсией. Автор приходит к выводу, что механизм действия ниамида связан с изменением диэнцефально-регуляторных функций межуточного мозга.

Большим преимуществом данного препарата является его малая токсичность и отсутствие каких-либо серьезных осложнений. В начале терапии иногда наблюдается некоторое усиление двигательной расторможенности, раздражительности, которые легко проходят при применении препарата фенотиазинового ряда и барбитуратов. Из побочных действий препарата отмечают запоры, задержку мочи, сухость во рту, головокружения, что обходится при снижении доз препарата. Для предупреждения бессонницы рекомендуется назначение этого препарата в утренние и дневные часы (не позднее 4 часов дня). Ниамид назначается детям школьного возраста первые две недели по 25 мг в день, в дальнейшем — в дозе 25—50 мг на прием 2 раза в день (при суточной дозе 50—75—100 мг). У детей дошкольного возраста Pett рекомендует начинать лечение с 12,5 мг ниамида, в дальнейшем — по 25—50 мг в сутки; курс лечения 2—3 месяца.

В нашей клинике проводилось лечение ниамидом у 35 больных олигофренией, интеллектуальная деятельность которых затруднялась выраженной вялостью, медлительностью, отсутствием побуждений к деятельности, либо астено-невротическими проявлениями, реактивными наслоениями. Больше чем у половины детей отмечалось заметное улучшение состояния.

Больные с глубокими степенями снижения интеллекта (большей частью дети, страдающие болезнью Дауна), с резко выраженной моторной вялостью, медлительностью становились несколько подвижнее, ускорялся темп их движений, они начинали обслуживать себя, появлялось более живое выражение лица. Повышалась и психическая активность этих детей: они проявляли больший интерес к окружающему, становились более общительными с детьми, самостоятельно включались в общую игру, обращались с вопросами и просьбами к персоналу, у них появлялось стремление взяться за те задания, с которыми они раньше не справлялись. Больные быстрее реагировали на обращение к ним и скорее выполняли различные инструкции воспитателей. У некоторых больных несколько менялся фон настроения — они были более приветливы, менее хмуры, охотнее общались с персоналом.

Приведем следующее наблюдение.

Наташа М., 16 лет. Страдает болезнью Дауна. Развивалась с большой задержкой. В 10 лет начала обучение в классе для имбецилов, где занималась 5 лет. Научилась элементам чтения, конкретному счету в пределах 10.

Условно переведена в 1-й и 2-й классы, но продвижения в обучении не дает. На уроках ни на что не реагирует, сидит, опустив голову, ни к чему не проявляет интереса. Крайне медлительная, вялая, заторможенная, из класса или из столовой надо вести ее за руку, иначе остается сидеть там, куда ее привели. Себя обслужить не может. Включить в работу по труду не удается, так как девочка не только не справляется с работой из-за плохой моторики, но и не делает попытки выполнить элементарное задание. При беседе крайне вяла, пассивна, долго может сидеть в одной позе, отвечает односложно. Для выполнения самого элементарного задания (писать палочки) требуется стимуляция, в течение минуты при постоянном напоминании пишет только пять палочек. Степень снижения интеллекта — легкая имбецильность. Мимика маловыразительная, моторно неловка, движения замедленные, вялые.

Получила лечение ниамидом по 50 мг утром в течение 58 лечебных дней. В процессе лечения стала активнее, самостоятельно возвращалась из кабинета врача, из столовой, обращалась к педагогу с вопросами, иногда неожиданно делала замечания детям, начала записывать слова под диктовку, на уроках труда стремилась удерживать ножницы и вырезать.

По окончании терапии можно было отметить заметное усиление психической активности, ускорение темпа работы. У девочки появился интерес к школе, к классу, она старается не пропускать уроки, хотя до лечения мать с трудом заставляла ее ходить в школу. Выполняет задание в классе, работу доводит до конца. Научилась соблюдать линейки при письме и писать с большой буквы. На уроках арифметики пользуется счетами для выполнения примеров, усвоила новое — счет через десяток на конкретном материале. Выходит к доске по первому требованию, самостоятельно подает дневник, на уроках труда научилась резать по прямой. Дома стала выполнять некоторые поручения по хозяйству, самостоятельно рассказывает матери о происшедшем в школе.

Больные с менее выраженными степенями снижения интеллекта (обучавшиеся в различных классах вспомогательной школы), у которых наряду с большой вялостью, пассивностью отмечались астено-невротические симптомы, при лечении ниамидом становились оживленнее, бодрее, уменьшались плаксивость и раздражительность, хотя повышение настроения не достигало степени эйфории. Дети становились менее робкими, облегчался их контакт с окружающими, появлялось стремление к общению с детьми, появлялась активность, инициатива во время классных уроков, повышался интерес к занятиям, направленность на преодоление трудностей, заинтересованность в оценках. Отмечалось улучшение работоспособности, дети стали менее отвлекаемыми и утомляемыми, более собранными и целенаправленными. Ускорялся в известной степени темп их работы, несколько увеличился объем внимания. Дети быстрее запоминали школьный материал, некоторые начали лучше справляться с такими заданиями, как применение правил в упражнениях по русскому языку, решение простых арифметических задач. В ассоциативном эксперименте обнаруживалось, что ассоциации возникали быстрее и были менее однотипными.

Иллюстрацией может служить следующая история болезни.

Таня С., $13^1/_2$ лет, ученица 5-го класса вспомогательной школы. Олигофрения в степени дебильности. Отличается большой медлительностью, не успевает во время обслужить себя, нуждается в постоянной стимуляции. Физически ослаблена, повышенно утомляема. Очень робка, застенчива, боится, когда педагог вызывает ее к доске, никогда не поднимает руку, чтобы ответить на вопрос. При беседе на вопросы отвечает с большой задержкой, долго обдумывает ответ на самый простой вопрос, легко тормозится, быстро устает. Лечилась ниамидом в дозе 50 мг в сутки. Получила два курса лечения с перерывом в 1 месяц: I курс — 50 дней; II курс — 70 дней.

В процессе лечения постепенно становились заметными положительные сдвиги в состоянии девочки. Она стала гораздо активнее, смелее. Перестала бояться уроков арифметики, на занятиях поднимает руку, просит вызвать ее к доске, исправить отметку, дома стала настойчиво просить, чтобы ей помогли в занятиях, с более легкими занятиями стала справляться самостоятельно. Значительно быстрее справляется со счетом. Быстрее понимает правила русского языка и применяет их для решения того или другого задания. При дополнительных заданиях по арифметике и естествознанию быстрее поняла и запомнила материал. Больше читает и лучше пересказывает. Девочка стала бодрее, веселее, подвижнее, быстрее обслуживает себя, помогает матери. Научилась шить на машине, выполнила несколько заданий по труду, которые ранее были ей недоступны. При беседе с ней быстрее вступает в контакт, отвечает на вопросы, улучшились данные ассоциативного эксперимента (уменьшился латентный период, ассоциации стали более адекватными).

Изменение эмоционального тонуса в сторону его повышения, наблюдаемое в процессе лечения ниамидом, делает более работоспособными и больных с затяжными психогенными реакциями, клиническая картина которых характеризуется пониженным фоном настроения с депрессивными элементами, суицидальными высказываниями.

При лечении вялых, чрезмерно пассивных больных олигофренией Carter применил другой ингибитор моноаминоксидазы — марплан (изокарбоксазид). При дозе 10—30 мг автор отмечал хорошую переносимость препарата. Курс лечения — 5—6 месяцев.

Временное усиление активности и работоспособности наблюдали Beaujard и Revol при применении препарата 8228 RP (фацетоперан или лидепран), близкого по своему действию к риталину. Дети в возрасте 6—13 лет получали суточную дозу 5—20 мг, доза повышалась постепенно на 5 мг через каждые 5 дней, длительность терапии — 2—7 месяцев.

Для усиления активности был применен также люсидрил. Kohlmann и Rett рассматривают люсидрил как препарат с психокортикотоническим действием. Несмотря на благоприятный эффект, препарат применяется ограниченно, так как часто вызывает побочные явления (усиление стереотипий, повышение сексуальности, нарушение поведения).

К настоящему времени опубликован ряд работ о применении нейролептических средств у возбужденных, двигатель-

но беспокойных больных олигофренией. Наиболее широко применяется хлорпромазин в дозах 30—75—100 до 400 мг в сутки.

Davies, Bischoff, проводившие лечение возбужденных детей, больных олигофренией, с агрессивными и разрушительными тенденциями, которые особенно трудны для ухода и надзора, наблюдали выраженный положительный эффект. Улучшение состояло в уменьшении агрессивных и разрушительных тенденций, в прекращении «гиперкинетической активности»; дети становились более опрятными и самостоятельными; улучшалось и общее физическое состояние, усиливался аппетит, дети прибавляли в весе.

Carter и Maley находили, что уменьшение двигательного беспокойства, агрессивности и бессмысленных поступков, наступавшие в результате применения хлорпромазина, делали этих детей более доступными для тренировки и обучения; уход за этими детьми значительно облегчался.

Особенно благоприятные результаты при лечении больных олигофренией, поведение которых характеризовалось двигательным беспокойством, аффективными вспышками, тенденцией к разрушительным действиям, получили Bair, Herold. Лечение проводилось хлорпромазином по 25 мг per os ежедневно в течение 60 дней. В результате лечения отмечалось улучшение сна, стало спокойнее поведение, дети охотнее повиновались инструкторам. У части больных отмечалось значительное улучшение внимания. У большинства больных значительно улучшилась и интеллектуальная деятельность, что авторы объясняют устранением резких эмоциональных и нервных нарушений, которые мешали больным проявлять свои истинные умственные способности.

По мнению Robb более эффективным препаратом, снижающим двигательное беспокойство, является прохлорперазин (стеметил); Carter применял прохлорперазин в течение 3—4 месяцев в дозах 10, 25, 50 мг 3 раза в день.

У глубоко умственно отсталых возбужденных подростков Roux с соавторами с благоприятным эффектом применили мажептил в дозе 5—30 мг в сутки в течение месяца, постоянно снижая дозу до 1—2 мг в день.

Трифлуоперазин (стелазин) применялся с целью уменьшения двигательного возбуждения, агрессивности главным образом у взрослых, больных олигофренией. Lowth, Sharpe, Terrell отмечали выраженное седативное действие при дозах 30—60 мг в сутки. Значительными были побочные явления в виде экстрапирамидных нарушений.

О значительном успокаивающем действии левомепромазина у глубоко умственно отсталых больных с выраженным возбуждением сообщил Henne с соавторами. Препарат назна-

чался в дозах от 10 до 20 мг в день с медленным повышением до 500 мг; лечение применялось в стационарных условиях при отсутствии эффекта от других психотропных средств. Авторы указывают на хорошую переносимость данного препарата.

Благоприятный эффект был получен Noce, Williams, Rapaport при применении резерпина в дозах 0,5 г 2—3 раза в день у умственно отсталых детей с состоянием возбуждения, агрессивности, неопрятности.

По данным Resenblum, Callahan, Buonicouto, Graham, Deatrick, резерпин не оказывает сколько-нибудь заметного влияния на поведение, степень агрессивности и интеллектуальные функции глубоко умственно отсталых детей.

Pallister, Stevens, Wolfson проводили лечение умственно отсталых возбужденных больных серпазилом; у большинства больных отмечалось улучшение поведения. Авторы считают, что интеллектуальные функции при этом существенно не изменялись. Wallis также получил благоприятный результат при лечении серпазилом возбужденных, беспокойных умственно отсталых детей. Автор давал серпазил длительно (в течение 4—16 недель) по 0,2 мг 2 раза в день. В результате лечения дети становились более спокойными, внимательными, продуктивными в работе, исчезали аффективные вспышки, улучшалась социальная и рабочая приспособленность детей.

Сравнивая результаты лечения беспокойных умственно отсталых больных различными психофармакологическими препаратами, Rudi, Himvich, Rinaldi пришли к выводу, что более благоприятное действие оказывает хлорпромазин; значительно меньший эффект наблюдался авторами при применении резерпина, промазина, мепазина. Jonston и Martin, проводившие лечение умственно отсталых больных как хлорпромазином, так и резерпином, считают, что оба эти препарата оказывают благоприятное действие в отношении уменьшения агрессивности и возбуждения у больных, страдающих олигофренией.

Весьма обнадеживающие результаты получили Schmitz, Kivalo при лечении галоперидолом. У глубоко умственно отсталых олигофренов наблюдалось почти полное исчезновение двигательного беспокойства и агрессивности. Длительность курса лечения 1—5—7 месяцев с постепенным увеличением суточной дозы от 1 до 3—9 мг в сутки. Недостатком этого вида терапии является выраженность неврологических осложнений, которые чаще появляются после достижения эффективной терапевтической дозы.

В нашей клинике также проводилось лечение нейролептическими средствами при синдромах двигательной растормо-

женности, аффективной неустойчивости, повышенных влечениях у больных, страдающих олигофренией. Лечению подвергались дети преимущественно школьного возраста. Из нейролептических средств применялся главным образом аминазин в дозах 50—100 мг в сутки. В первый период лечения назначались, как правило, внутримышечные инъекции 2,5% раствора аминазина по 1—2 мл. В дальнейшем лечение проводилось таблетками аминазина по 25—50 мг 2 раза в день (в зависимости от стойкости положительного эффекта). Длительность лечения в стационаре 20—85 дней с последующим проведением поддерживающей терапии в амбулаторных условиях. Медикаментозное лечение сочеталось с применением планомерных воспитательно-педагогических воздействий; при намечающемся улучшении состояния больные включались в классные занятия, которые были дозированными в зависимости от индивидуальных возможностей каждого больного, направлялись для работы в агроботаническом участке, в лечебно-трудовые мастерские, вовлекались в активную подготовку к детским утренникам.

Эффективность была различной в зависимости от структуры, характера психопатологических проявлений. По особенностям клинической картины и эффективности лечения можно было выделить две группы больных.

В первой группе эффективность лечения была благоприятной и при более глубоких степенях снижения интеллекта. Эта группа больных характеризовалась сочетанием признаков общего психического недоразвития с выраженной двигательной расторможенностью, суетливостью, отвлекаемостью. У больных этой группы легко возникали гиперкинезы типа тикоидных движений, отмечались стереотипные движения типа постоянных раскачиваний, в то же время сохранялся известный интерес к окружающему, направленность на занятия. При предъявлении к ним требований, превышающих их возможности, в переходные возрастные периоды или после соматических заболеваний усиливалась двигательная расторможенность, появлялась повышенная раздражительность, неадекватные вспышки возбуждения с двигательным беспокойством, бессонницей, усилением онанизма, с агрессией, направленной на себя и окружающих и импульсивными действиями.

В процессе лечения аминазином уменьшалось немотивированное двигательное беспокойство, менее выраженными становились двигательные стереотипии, уменьшалась импульсивность, больные становились спокойнее, налаживался сон, не проявлялось прежней аффективной возбудимости, явления онанизма становились менее выраженными. Лечение больных этой группы сочеталось с применением таких стимулирующих

препаратов, как глютаминовая кислота, инъекции витамина B_{12}. К окончанию комплексной терапии больные с более легкими степенями снижения интеллекта проявляли удовлетворительную работоспособность, в занятиях были старательны, исполнительны, продуктивны в пределах своих интеллектуальных возможностей.

Для иллюстрации приведем историю болезни.

Игорь Л., 11 лет, страдает олигофренией в степени выраженной дебильности, был стационирован в связи с ухудшением состояния. С ясельного возраста был труден в детском коллективе из-за двигательного беспокойства, легко возникали стереотипные движения (в аффекте начинал «трясти» руками). С 3—4 лет появилась склонность к онанизму. В дошкольном возрасте и первые два года обучения на длительное время направлялся в детские психоневрологические учреждения в связи с двигательной расторможенностью, повышенной возбудимостью, периодическим усилением онанизма. Со слов матери, мальчик ласковый, любит играть с детьми, проявляет интерес к занятиям, охотно выполняет домашние задания.

За 2 месяца до поступления в больницу перенес тяжелый грипп с высокой температурой. После гриппа стал жаловаться на головную боль. Усилилось двигательное беспокойство, не мог сосредоточиться на занятиях, все время отвлекался. Стал особенно возбудим, при любом волнении, раздражении извне усиливались стереотипные движения рук, туловища. Появилось стремление мять и рвать свои тетради, ломать любимые игрушки, появились «приступы злости», если не выполнялось его желание, готов был избить близких, цинично бранился. При поступлении в отделение был двигательно расторможен, суетлив, в связи с чем больного не удавалось включить в классные занятия, был легко возбудим в детском коллективе, начинал прыгать, смеяться, при этом усиливались стереотипные движения. Настроение было несколько повышенным.

При психологическом исследовании выявлялась невнимательность, утомляемость, недостаточная активность умственной деятельности, слабость обобщений; счет на конкретном материале, память удовлетворительная. Получил дегидратационную терапию, бромиды, инъекции витамина B_{12}, аминазинотерапию (по 100 мг в сутки в течение 32 дней). В процессе лечения стал значительно спокойнее, мог длительное время заниматься в классе, выполняя все доступные ему задания, исчезла повышенная возбудимость, стереотипные движения. Приступы злости, стремление ломать вещи, онанизм в процессе лечения не наблюдались. Выписан домой с рекомендацией продолжать аминазинотерапию дома в поддерживающих дозах.

Во второй группе больных эффект от аминазинотерапии был лишь относительным, несмотря на то что в этой группе были больные с более легкими степенями снижения интеллекта. У больных этой группы двигательная расторможенность с раннего возраста сопровождалась повышенной аффективной возбудимостью. Эти синдромы с возрастом становились более выраженными, больные не удерживались в школьном коллективе из-за неуживчивости, конфликтности, бурных аффективных вспышек с агрессией и разрушительными тенденциями. У ряда больных отмечались повышенные влечения — стремление нанести боль и ущерб близким, повышенные сексуальные влечения, влечения к поджогам, стремление уходить из дома, бродяжничать, кататься на

машинах. Трудности поведения у ряда больных усугублялись в связи с выраженным энцефаластеническим синдромом, а также из-за отсутствия направленности на учебу, повышенной внушаемости.

В процессе лечения аминазином снижались двигательная расторможенность, патологически повышенные влечения, аффективная возбудимость, больные дольше удерживались на каком-либо занятии, становились более спокойными, уживчивыми и менее драчливыми, легче корригировались замечаниями персонала. Однако основная цель лечения — включить больных в классные занятия или трудовые процессы — достигалась только у тех больных, которые и до лечения проявляли определенную направленность и интерес к занятиям или работе. По мере снижения двигательной расторможенности и аффективной возбудимости они начинали охотнее заниматься в классе и на приусадебном участке, проявляли более устойчивую работоспособность, были настроены на продолжение занятий в школе, где они раньше не удерживались из-за трудностей поведения. Эффект лечения был незначительным у больных с более сниженными личностными реакциями, при отсутствии у них направленности на занятия. Их не удавалось включить в планомерный педагогический процесс, они избегали занятий, стремились примкнуть к дезорганизаторам, по возвращении в школу у этих больных сразу же возобновлялись все прежние трудности поведения.

Отсутствие эффекта аминазинотерапии мы отмечали только у тех больных, состояние которых определялось выраженной органической деменцией с отсутствием критики и личностных реакций, с неспособностью к целенаправленной деятельности и с грубыми перверзными влечениями. Двигательная расторможенность на эйфорическом фоне настроения, резкое нарушение внимания, отсутствие целенаправленной деятельности, перверзные влечения оставались стойкими симптомами, не поддававшимися даже массивной и длительной аминазинотерапии. Очень незначительного снижения двигательной расторможенности у этих больных удавалось иногда добиться при комбинированной терапии (инъекции аминазина и 0,25% рауседила по 0,5—1 мл 2 раза в день). Однако это улучшение было не столь значительным, чтобы удавалось включить больных хотя бы в элементарные процессы труда.

Проведение различных лечебных мероприятий значительно облегчается в настоящее время тем, что расширяется сеть школ-интернатов для умственно отсталых детей, создаются в связи с этим более благоприятные условия для лечения больных детей, страдающих олигофренией. Врачебный скептицизм в отношении лечения больных, страдающих

олигофренией, должен уступить место настойчивым попыткам активной терапии. Любое медикаментозное средство, ведущее к усилению побуждения к деятельности, повышению эмоционального тонуса, снятию двигательной расторможенности, аффективной возбудимости и повышенных влечений, уменьшению гипертензионного синдрома и т. д., создает условия для лечебно-педагогической работы с умственно отсталыми детьми. Проведенное лечение способствует включению детей в соответствующую их интеллекту деятельность и, следовательно, они становятся более социально приспособленными. Включение же ребенка в доступную ему деятельность само по себе способствует дальнейшему развитию ребенка.

Лекция 24

ОРГАНИЗАЦИЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ ПОМОЩИ УМСТВЕННО ОТСТАЛЫМ ДЕТЯМ И ПРИНЦИПЫ КОРРЕКЦИОННО-ВОСПИТАТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ С ЭТИМИ ДЕТЬМИ

Планомерная организация специализированной помощи умственно отсталым детям ведет свое начало только с XIX века. В различных странах был опубликован ряд научных работ, посвященных вопросам воспитания и обучения детей, страдающих слабоумием (Сеген, Вуазен, Монтессори, Айрленд, Гюгенбюль и др.). До этого существовали лишь отдельные учреждения, «приюты» для слабоумных детей, построенные на средства частных лиц и благотворительных обществ.

В конце XIX века вводится обязательное обучение детей с легкой степенью умственной отсталости: в Норвегии в 1891 г., в Англии — в 1899 г. (цит. по Д. И. Азбукину). В России с 1902 по 1907 г. выходит ряд книг об отсталых детях и методах их обучения (Е. Ф. Маляревская, И. В. Маляревский, П. И. Ковалевский, Е. К. Грачева). Но еще до этого периода, в 1893 г., руководством военно-учебных заведений был издан приказ об организации специальных школ для малоуспевающих, слабо одаренных детей. В 1903 г. было опубликовано правительственное положение об учреждении специальных приютов для детей-идиотов под управлением врачей и вспомогательных школ для умственно отсталых и нервно неустойчивых детей под руководством педагогов и при консультации врачей. В 1906 г. в Петербурге городская дума открыла школу с интернатом для умственно отсталых детей. В этом же году стали организовываться в Москве вспомогательные классы, и в 1914 г. уже имелось 38 таких классов. В руководстве этими учреждениями принимали участие психиатры и невропатологи Н. П. Постовский, Г. И. Россолимо, С. Я. Рабинович, И. М. Присман, Ф. Д. Забугин, О. Б. Фельцман и ряд крупных педагогов и психологов (М. П. Постов-

ская, А. М. Шуберт и др.). В Петербурге вопрос о методах обследования умственно отсталых детей и их обучении изучался В. М. Бехтеревым, А. С. Грибоедовым, А. Ф. Лазурским, А. В. Владимирским, Л. Г. Оршанским и др. С 1911 г. вспомогательные классы были открыты в Нижнем Новгороде, Саратове, Вологде, Ростове, Харькове и других городах.

После Великой Октябрьской социалистической революции закон о всеобщем обязательном обучении стал планомерно проводиться в жизнь, обучению подлежали не только здоровые дети, но и дети, страдающие теми или другими дефектами, в том числе и дети с легкой степенью умственной отсталости. В 1931 г. был издан приказ об обязательном обучении детей с физическими дефектами, умственно отсталых и детей, страдающих недостатками речи. Уже в первые годы после революции организуется специальное высшее учебное заведение для подготовки кадров по олигофренопедагогике и детской психопатологии (первым руководителем этой кафедры был Д. И. Азбукин). Вопросы обучения умственно отсталых разрабатывались А. Н. Грабаревым. Открывается специальный экспериментально-дефектологический институт, в котором проблема олигофрении изучается врачами, психологами и педагогами. В этом институте проводил исследования крупный советский психолог Л. С. Выготский. В Ленинграде был открыт детский обследовательский институт (руководитель А. С. Грибоедов).

Таким образом постепенно развивается дифференцированная ступенчатая сеть специальных учебных заведений для детей, страдающих различными формами умственной отсталости. Во всех этих учреждениях основным принципом работы является тесное сотрудничество врачей и педагогов. Организация этих учреждений и руководство их работой осуществляются тремя министерствами — Министерством здравоохранения, Министерством социального обеспечения и Министерством просвещения. Сеть этих учреждений дифференцируется с учетом состояния больного, степени его умственной отсталости и способности к обучению грамоте или труду, возможности его приспособления к жизни и самостоятельному существованию.

Клиническое обследование и лечение больных олигофренией проводится главным образом в лечебных учреждениях министерства здравоохранения и в специальных научных институтах психиатрии и дефектологии. Для этих целей используются следующие стационары:

1) психоневрологическая детская больница (или детское отделение при психиатрической больнице для взрослых);

2) психиатрические больницы для затяжных (хронических) форм заболеваний;

3) специализированные дома ребенка для детей с органическими поражениями нервной системы.

В зависимости от возраста ребенка, страдающего олигофренией, от глубины интеллектуального дефекта и остроты состояния эти больные могут быть направлены в различные стационары. Показанием к направлению их в больницу служат необходимость уточнения диагностики или лечения теми средствами, которые требуют специального психиатрического наблюдения (эпизодические психозы у больных олигофренией). Больные олигофренией чаще всего поступают в психоневрологическую больницу в состоянии декомпенсации в связи с тяжело протекающим пубертатным периодом или под влиянием дополнительных соматогенных и психогенных вредностей.

В стационары для затяжных форм направляют больных олигофренией с осложненным течением, с эпилептическими припадками, двигательным возбуждением, тяжелым психопатическим поведением и другими состояниями, делающими больного опасным для себя или для окружающих. Сроки пребывания этих больных в таких стационарах обычно длительные. Больных лечат здесь не только медикаментозными средствами, но и длительной трудовой терапией.

Направление детей, страдающих олигофренией, в специализированные ясли и дома ребенка для детей с органическими поражениями нервной системы имеет большое значение для уточнения диагностики и раннего начала коррекционно-воспитательной работы. Поэтому очень важно, что в течение последних 10 лет сеть этих учреждений развертывается очень интенсивно. Медицинская работа здесь осуществляется врачами различных специальностей (педиатры, психоневрологи, ортопеды). Проводится также педагогическая работа, занятия по развитию речи и физическому воспитанию и лечебная физкультура. Таким образом создается возможность раннего распознавания и своевременного лечения детей преддошкольного и дошкольного возраста, страдающих олигофренией.

Для обслуживания больных олигофренией используется и внебольничная помощь: 1) психоневрологические диспансеры; 2) детские психоневрологические кабинеты в общей педиатрической поликлинике; 3) лечебно-трудовые мастерские при психоневрологических диспансерах. Психиатры, работающие в диспансерах и поликлиниках, оказывают родителям и педагогам консультативную помощь и определяют, в какой школе должен учиться данный ребенок, а также осуществляют лечение этих больных в амбулаторных условиях. В лечебно-трудовых мастерских больные олигофренией получают не только трудовую терапию, но и трудовое обуче-

ние. Сюда направляются больные, которые по своему состоянию не могут находиться и работать в трудовых мастерских другого профиля и нуждаются в наблюдении психиатра.

Для больных олигофренией имеются специальные учреждения и в ведомстве министерства социального обеспечения. Это — особые интернаты для инвалидов. В зависимости от глубины интеллектуального дефекта больные олигофренией могут быть направлены в инвалидные дома двоякого типа. Больные олигофренией с умеренной степенью умственной отсталости (имбецильность) направляются в интернаты с хорошо оборудованными мастерскими. Подростки могут здесь получить трудовое воспитание. Основной задачей является обучение больных тем видам труда, которые доступны их пониманию; тем самым некоторые из них смогут в дальнейшем, в условиях контроля и опеки, хотя бы частично себя обеспечить.

Инвалидные дома второго типа предназначены для больных с глубокой степенью умственной отсталости (глубокая имбецильность, идиотия). Эти больные нуждаются не только в опеке, но и в надзоре и уходе в течение всей жизни. Часть больных требует лечения в связи с эпилептическими припадками или периодическими состояниями возбуждения. Лечебная и воспитательная работа с этими больными направлена на то, чтобы стимулировать их умственное и моторное развитие, приучить к самообслуживанию и к элементарным формам труда.

Учитывая большое социальное значение, которое имеет трудоустройство больных олигофренией, Министерство социального обеспечения организует и ряд других форм для специального трудового обучения этих больных. Так, были созданы специальные трудовые мастерские, дома для больных олигофренией в степени имбецильности. Больные в возрасте 18—20 лет обучались различным видам сельскохозяйственного труда и неплохо справлялись с работой, доступной их возможностям в условиях контроля и опеки над ними.

Для некоторых категорий инвалидов с интеллектуальным снижением местные органы Совнархоза организовали специальные цехи при фабриках. Все эти мероприятия дали положительные результаты и, несомненно, получат дальнейшее распространение.

Для детей, страдающих олигофренией с менее грубым интеллектуальным дефектом (дебильность), основные виды специализированных учреждений находятся в ведении Министерства просвещения. К этим специализированным учреждениям относятся:

1. Специализированная (вспомогательная) школа для умственно отсталых.

2. Специализированная школа с интернатом для умственно отсталых.

Детские сады для умственно отсталых существовали в СССР в 30-х годах настоящего столетия, но были закрыты в годы Великой Отечественной войны и в настоящее время пока отсутствуют, хотя необходимость этих учреждений в целях раннего начала коррекционно-воспитательной работы с детьми, страдающими олигофренией, несомненна.

Приему во вспомогательные школы подлежат дети, страдающие олигофренией с нерезкой степенью умственной отсталости (дебильность), позволяющей им овладеть учебными навыками в пределах первых четырех классов массовой школы.

Кроме детей, страдающих олигофренией, во вспомогательную школу направляются и дети с другими клиническими формами интеллектуальной недостаточности, а именно: а) с резидуальными состояниями после перенесенных инфекций центральной нервной системы (с интеллектуальной недостаточностью); б) с интеллектуальными нарушениями, обусловленными травматическим поражением головного мозга; в) с эпилепсией, сопровождающейся снижением интеллекта (при отсутствии дневных и при редких ночных припадках); г) с дефектным состоянием при шизофрении без выраженных психотических симптомов; д) дети с интеллектуальным дефектом, страдающие эндокринными нарушениями.

Правильное комплектование вспомогательной школы часто страдает из-за отсутствия специальных школ для детей с другими дефектами, мешающими им успешно учиться в массовой школе. Для этих детей во многих городах Советского Союза организован ряд специальных школ: а) школы для глухонемых; б) школы для тугоухих детей; в) школы для слепых и слабовидящих; г) школы для детей, страдающих дефектами речи.

Существует еще группа детей с пограничными состояниями, которые вследствие временных нарушений интеллектуальной деятельности не успевают в массовой школе. Для таких детей следовало бы организовать специализированные школы-интернаты промежуточного типа, а некоторых из них — направить в специальные оздоровительные школы — лесные санаторные школы.

Решение вопроса о том, подлежит ли ребенок обучению в специализированной или массовой школе, часто представляет собой серьезную задачу. Не всегда легко решить и второй вопрос: в какую из специализированных школ он должен быть направлен, так как нередко сниженная интеллектуальная продуктивность зависит от дефекта речи, слуха или зрения. Направление такого ребенка во вспомогательную

школу будет ошибкой, которая может пагубно отразиться на дальнейшем его развитии. В каждом конкретном случае перевод во вспомогательную школу должен быть хорошо обоснован подробными данными соматического и психического обследования ребенка, а в диагностически более сложных случаях — и длительным наблюдением в условиях педагогической работы с ним.

Перевод во вспомогательную школу проводится только специальными приемными комиссиями, функционирующими при этих школах. В состав комиссии входят: директор вспомогательной школы, инспектор отдела народного образования, школьный врач, врач-психиатр данной школы, учитель той школы, где обучался ученик, и учитель вспомогательной школы. Во многих комиссиях участвуют также логопед и психолог. Ребенок направляется в приемную комиссию с достаточно обоснованной документацией, в которую входят: заключение врача-психиатра о состоянии ребенка, педагогическая характеристика с подробным анализом успеваемости и поведения ребенка и указанием всех педагогических и медицинских мероприятий, которые были проведены в целях повышения его успеваемости (см. Методическое письмо для работников приемной комиссии. М., 1961).

Некоторые из числа детей, проходивших до поступления в массовую школу диспансеризацию, у которых во время осмотра обнаружено некоторое уклонение в интеллектуальной деятельности, ставятся на учет школьного врача (массовой школы). В течение первого года обучения они находятся под наблюдением школьного врача и педагога, а иногда и психоневролога.

Для более тщательного обследования отдельных детей — во избежание диагностических ошибок — при вспомогательных школах организуются специальные отборочные группы, в которые направляются дети с сомнительным диагнозом. Эти отборочные группы были организованы по инициативе лаборатории по изучению умственно отсталого ребенка Института дефектологии (руководитель лаборатории Ж. И. Шиф, педагоги А. Н. Смирнова, Т. И. Васильева, С. Д. Забрамная). Для обследования этих детей были разработаны специальные уроки, в которых предусматривается смена фронтальной и индивидуальной работы. Обследование длится 6 дней.

Дети, поступившие во вспомогательную школу, находятся под наблюдением психоневролога, который продолжает обследование ребенка и на основании полученных данных применяет для лечения этих больных различные стимулирующие и седативные средства. Психоневролог совместно с педагогом тщательно изучает данные о развитии учеников вспомогательной школы и ежегодно на педагогическом совете

докладывает о результатах своих наблюдений. Дети, обнаружившие хорошую успеваемость и значительное развитие интеллекта, позволяющее им обучаться в массовой школе, после обсуждения этого вопроса на педагогическом совете могут быть переведены туда.

Во вспомогательную школу — в особые подготовительные классы — принимаются иногда дети с умеренной степенью умственной отсталости (уровень их интеллектуального развития на грани дебильности и имбецильности). Психоневролог уделяет особое внимание обследованию этих детей и тщательно изучает динамику клинических проявлений у них, чтобы решить вопрос о возможности их дальнейшего обучения во вспомогательной школе. Решение этого важного вопроса возможно лишь при анализе данных педагогической работы.

При педагогических занятиях с детьми с выраженным интеллектуальным дефектом большое внимание уделяется сенсомоторному воспитанию ребенка. Это осуществляется не на специальных уроках, а в процессе близкой ребенку обычной деятельности (в играх, в самообслуживании, рисовании, ручном труде, пении и т. д.).

Такая деятельность упражняет не только отдельные функции, а стимулирует развитие личности в целом. Поэтому в целях стимулирования умственного развития ребенка с грубым интеллектуальным дефектом (имбецильность, идиотия) необходимо начинать работу с сенсомоторного воспитания, чтобы пробудить активность ребенка. Ежедневно упражняя ребенка в действии при многократном повторении этого действия, удается расширить круг его представлений. Больных олигофренией в степени имбецильности можно обучить чтению, письму и простейшему счету. Положительные результаты в работе с этими больными можно получить только при настойчивом, терпеливом и обязательно ласковом отношении к ним.

Основные принципы коррекционно-воспитательной работы с детьми, страдающими олигофренией с нерезкой степенью интеллектуального дефекта (дебильность), обучающимися во вспомогательной школе, сводятся к следующему.

1. Воспитательная работа может проводиться только при правильной организации всех влияющих на ребенка условий. Учитель при этом является творческим организатором этих условий. Большое значение приобретает организующая роль классного руководителя. Очень важно сохранить на протяжении всего курса обучения во вспомогательной школе единую систему коррекционно-педагогической работы. Нарушение этой системы осложняет привычный спокойный ритм работы. Это положение можно осуществить, сохраняя одно и то же классное руководство и преподавание в течение всех лет

обучения. Воспитывая умственно отсталых детей на протяжении всех лет обучения, классный руководитель имеет возможность лучше изучить своих учеников в их непрерывном развитии. Очень важна организующая работа классного руководителя и в семье. Коррекционная работа во вспомогательной школе должна строиться общими усилиями педагога, врача и семьи. Результаты воспитания только тогда ощутимы, когда все условия, окружающие ребенка, организованы в одном направлении.

2. Применяя те или другие коррекционно-методические средства, учитель всегда должен учитывать особенности личности ребенка, его индивидуальные недостатки и положительные стороны. Чем раньше и лучше познается ребенок, тем успешнее можно наметить пути коррекционного воспитания. Важно учесть сложную структуру личности умственно отсталого ребенка. Наряду с основными признаками, характерными для больных олигофренией, у этих детей нередко отмечается и ряд вторичных недостатков, вызванных неблагоприятными условиями воспитания: бездеятельность, неуверенность, агрессивность, упрямство и др. Эти недостатки тесно переплетаются с основными признаками олигофрении и очень тормозят возможности обучения ребенка. Учитывая все эти нарушения, необходимо предусмотреть организацию таких условий, которые помогли бы преодолеть приобретенные отрицательные качества и предупредить формирование новых. Приобретенные недостатки легче и быстрее преодолеваются, и это позволяет правильнее определить сущность основных недостатков и наметить пути их исправления. Коррекционно-воспитательную работу следует начинать как можно раньше, это дает возможность значительно успешнее подготовить ребенка к обучению во вспомогательной школе.

3. Для успешного проведения коррекционно-воспитательной работы очень важно, чтобы вся деятельность ребенка направлялась четким последовательным режимом (охранительным педагогическим режимом). Организованная деятельность учеников в условиях такого режима с привлечением стимулирующих приемов создает благоприятные условия для занятий с умственно отсталыми детьми, предупреждает утомление и истощение их нервной системы, уравновешивает поведение, поднимает интерес к учению, повышает работоспособность, быстрее и устойчивее закрепляет нужные знания и умения.

4. При воспитании ученика вспомогательной школы основной задачей является развить в нем способность к целенаправленной деятельности (учебной, игровой, трудовой). Только в деятельности формируется личность ребенка, развивается его интерес к труду, его возможности усвоить учеб-

ный материал. При организации его деятельности необходимо предусмотреть правильные соотношения индивидуальной и фронтальной работы. Правильно дозируя деятельность ученика, сменяя постоянно одни виды занятий другими, постепенно их усложняя, педагог делает содержание и формы деятельности ученика для него вполне посильными и тем самым стимулирует его активность. Развивая здоровые положительные качества ученика, мы ослабляем его недостатки.

Учебная деятельность. Основной, ведущей во вспомогательной школе является учебная деятельность. В процессе этой деятельности не только сообщаются общеобразовательные знания и навыки, но и выправляются недостатки умственно отсталого ребенка. С первых дней в учебной деятельности учитель начинает воспитывать у своих учеников интерес к учению, развивает наблюдательность, активность, В начале каждого урока он стремится привлечь внимание детей показом предметов, красочно оформленных пособий, дидактической игрой, эмоциональным рассказом. Во всех возможных видах деятельности используется слуховое, зрительное восприятие, упражняются обоняние, осязание, вкус, мышечное чувство, что создает взаимодействие анализаторов, при котором один дополняется и контролируется другим и тем самым обогащается весь опыт ученика.

Каждое представление или понятие, формируемое у учеников, следует связать прежде всего с конкретным образом предметов и по возможности в реальной обстановке, в которой лучше всего проявляются свойства предмета. В условиях вспомогательной школы использование наглядных пособий и даже натуральных предметов еще не обеспечивает глубокого усвоения учебного материала. Здесь решающее значение имеет активное действие с предметом, одновременное сравнение предметов, нахождение их сходства, различия, причинных связей, явлений, правильное сочетание наглядного со словом учителя и учащихся, обобщение на их основе воспринимаемого материала и контроль.

Учебную деятельность с умственно отсталыми детьми следует разнообразить. Применяя на уроках рисование, ручной труд, лепку, игру и другие виды занятий, мы повышаем активность, интерес, делаем восприятие более точным и полным, способствуем лучшему закреплению учебного материала. Смена деятельности снимает утомление.

Очень важно воспитать у умственно отсталых детей сознательное отношение к учению. Для этого ученик должен осознать цель задания, видеть результат своей работы. С этой целью ученики привлекаются к обсуждению оценки их учебной деятельности, к самоконтролю и общественному конт-

ролю. Ежедневный учет поднимает активность и ответственность в работе.

Сознательное усвоение учебного материала повышается также в результате частого повторения в разнообразных формах, перенесения усвоенных знаний и навыков в жизненные условия. Наибольший успех в закреплении учебного материала достигается тогда, когда учебные предметы тесно связаны между собой.

Большое коррекционное значение имеет самостоятельная работа учащихся. Это не только проверка их знаний. Самостоятельное выполнение работы повышает активность умственно отсталого ребенка, обогащает личный опыт, воспитывает уверенность в своих силах, стремление преодолеть затруднение, развивает инициативу. При этом следует научить умственно отсталых детей организовывать и планировать свою самостоятельную работу. Основными моментами ее правильной организации является индивидуализация заданий, посильность, правильная дозировка, ясность инструкции.

Эффективность учебно-воспитательного процесса во вспомогательной школе определяется той суммой практических навыков, которыми овладевает ученик, и степенью их прочности. Процесс образования навыков у учеников вспомогательной школы является сложным и длительным, поэтому для образования навыков у этих детей требуется создание стимула к действию, наглядного показа выполнения действия, многократного повторения, закрепления навыка в новых условиях, воспитания у учащихся самоконтроля при повседневном контроле учителя.

Игровая деятельность. Наиболее близка и доступна детям игровая деятельность. Самостоятельная игровая деятельность умственно отсталых детей носит примитивный характер, лишена инициативы и творчества. Но если игра правильно организована, то она является мощным средством преодоления дефектов аномального ребенка, влияет положительно на его развитие, естественно тренирует здоровые качества. Игра способствует преодолению робости, неуверенности, пассивности, недостатков моторики, содействует развитию инициативы, сообразительности, воображения, воспитывает товарищеские чувства, сплачивает коллектив. Игры организуются с учетом состояния ученика. Игра заинтересовывает умственно отсталых детей, если она доступна их пониманию. При малейшем затруднении они могут прервать или расстроить игру и даже выйти из нее. Но интерес к игре сохраняется, если учитель умело ее организует и сам в ней участвует. Дети вспомогательной школы нетерпеливы, поэтому игру следует быстро начинать и заранее все к ней подготовить. Постепенно следует приучать учеников к самостоятель-

ной игре, незаметно оставлять детей играть без учителя. Учитывая, что умственно отсталые дети могут без конца повторять одну и ту же игру и самостоятельный выбор игр беден, однообразен, учителю следует умело направлять и разнообразить эти игры.

Во вспомогательной школе игровую деятельность можно использовать на любом уроке. Дидактические игры оживляют учебный процесс, помогают лучше усвоить учебный материал, делают его доступным, снижают утомление. Перед каждой дидактической игрой учитель ставит познавательную задачу, иначе игра превращается в развлечение. Игровое действие в этих играх должно быть несложным, чтобы ученик не отвлекался от цели урока.

Трудовое обучение. Обучению труду отводится 30% всего школьного времени, так как труд исправляет недостатки, компенсирует умственную отсталость учеников вспомогательной школы и подготавливает их к самостоятельной общественно полезной трудовой деятельности. Поэтому необходимо обеспечить в школе такую трудовую направленность, которая отвечала бы, с одной стороны, интересам ученика, а с другой — его возможностям и целям коррекции. Трудовое обучение имеет большое значение для развития профессиональных навыков. Вот некоторые виды трудовой деятельности, посильные для учеников вспомогательной школы: картонажный, столярный, обувной, швейный, переплетный, вязально-трикотажные, изделия из папье-маше, многие виды сельскохозяйственного труда.

Главное в организации трудовой деятельности — на основе труда строить всю учебно-воспитательную работу. Трудовые процессы неотделимы от воспитательной и общеобразовательной работы, так как непосредственное действие учеников со свойствами материала, инструментами, измерениями создает лучшие условия для познания деятельности. Труд активизирует методы учебной работы, осуществляет наглядность обучения, учет. Каждое трудовое усилие завершается видимым, ощутимым для самого ученика результатом, ценным практической, общественной полезностью. Если ученики вспомогательной школы осознают практичность и общественную ценность изделия, то они проявляют значительно больше усилий и гораздо лучше выполняют работу. Значительно повышается интерес и готовность к трудовой деятельности, если изделие получает оценку не только учителя, но и классного коллектива.

Если в школе основные формы деятельности — учебная и трудовая, то в интернате ученик привлекается к самообслуживанию, общественному обслуживанию, к разнообразным видам полезной деятельности, которая заполняет досуг ре-

бенка. Эти формы деятельности дают возможность естественно формировать новые положительные качества умственно отсталого ребенка и укреплять качества, заложенные вспомогательной школой.

Значение режима в коррекционно-воспитательной работе. Необходим четкий, спокойный и привычный для ребенка распорядок дня, тщательно продуманное планирование всех педагогических мероприятий, которые направляют деятельность учащихся, правильно чередуют все ее виды, дозируют, организуют поведение детей. Умственно отсталые дети не выносят сильных раздражений, легко утомляются, поэтому во вспомогательной школе особенно необходим такой режим, который можно было бы назвать охранительным.

Следует учитывать, что умственно отсталые дети возбуждаются и утомляются в многолюдной, тесной обстановке, в неорганизованном детском классном коллективе. Нарушение режима, замечания учителей, неожиданное трудное задание вызывают не только раздражение, но и отказ от предлагаемой деятельности. Вызывают утомление не только большая дозировка заданий, но и однообразные и отвлеченные уроки, бездеятельность, в результате чего затрудняется восприятие и усвоение учебного материала.

Организация педагогического режима — это важнейшее условие воспитания умственно отсталых детей и одно из средств оздоровительной и коррекционной системы. Охранительный режим нельзя представлять как опеку, изоляцию, которые ведут к изнеженности ребенка и ограничению его самостоятельности. Четкий, последовательный, привычный и щадящий режим облегчает работу учеников, создает условия для проявления активности, готовности к учению, работоспособности. Он приучает к определенному жизненному ритму, создает у ребенка ровное и бодрое настроение. Такой режим не ограждает от требований школы и жизни, а, наоборот, укрепляя нервную систему ребенка, дает возможность предъявлять к нему все более повышенные требования, которые в свою очередь развивают здоровые качества.

Для организации охранительного режима планируется правильная смена деятельности в классе. До начала урока дети выполняют общественные обязанности, что создает бодрое, деловое настроение, а это в свою очередь повышает трудоспособность на уроке. За 10 минут до начала урока для организации детей проводят утреннюю гимнастику, после которой учитель или учащиеся проверяют чистоту в классе и личную опрятность.

На уроке предусматривается посильность задания для каждого учащегося, дозировка, своевременное чередование индивидуальной и фронтальной работы, устраняется все, что

может вызвать возбуждение учащихся и отвлечь их внимание. Одобряя и подбадривая положительные усилия учащихся, можно развить у них желание работать. Здесь особенно важно спокойное и работоспособное состояние самого учителя в течение всего учебного дня.

Во время перемен ученикам предоставляется организованный отдых, который индивидуализируется для каждого учащегося. Одних детей удается организовать подвижными или настольными играми, других — общественной работой. Очень важно сохранить ровное состояние у неуравновешенных детей и активное — у инертных.

В условиях школы-интерната следует особенно согласовывать деятельность детей разного возраста. Очень важно установить правильное расписание учебных занятий, гимнастики и игр.

Очень ценным педагогическим мероприятием, укрепляющим здоровье и преодолевающим двигательные недостатки умственно отсталого ребенка, служат ритмическая, лечебная гимнастика и игры на свежем воздухе. Ритмическая гимнастика легко помогает ребенку преодолевать трудности, успокаивает и бодрит, упражняет в ловкости и пластичности движений. Но этого недостаточно для преодоления недостатков моторики и физического развития умственно отсталого ребенка. Следует уже с младшего класса проводить физкультурные упражнения, хотя они и менее увлекают детей, чем ритмика. Чтобы заинтересовать учеников уроками физкультуры, можно использовать подражательную гимнастику или сочетать разнообразные упражнения основной и лечебной гимнастики с ритмической и играми (применяя индивидуальную и лечебную гимнастику).

Путем применения комплексных упражнений на свежем воздухе значительно улучшается физическое развитие умственно отсталого ребенка, исправляются двигательные недостатки, активизируются психические процессы, что в свою очередь позволяет лучше подготовить ученика к учебной и трудовой деятельности. Особенно полезны для укрепления физического состояния учеников вспомогательной школы работа на свежем воздухе, походы, летний отдых в деревне, в лагерях.

Организация ученического коллектива. Спокойный, дружный, трудолюбивый коллектив организуется в процессе любой коллективной деятельности, но лучше и быстрее всего в процессе выполнения общественно полезной работы. В первую очередь общественные задания поручаются наиболее активным и спокойным детям. Здесь увлекает пример, видимый результат работы, ее общественный характер. Каждому поручается отдельное посильное задание. Первоначальные

общественные задания должны быть просты, легки для детей, но ответственны. Важно, чтобы ученик осознал свой долг перед коллективом и охотно, без напоминаний, выполнял его. Постепенно расширяется круг конкретных общественных обязанностей и удлиняется срок выполнения.

С первого года с учениками обсуждается и оценивается выполнение общественных поручений. Коллективное обсуждение воспитывает у учащихся честность и правдивость. В дальнейшем возникает возможность выполнять более сложные поручения, оформляются маленькие рабочие звенья. Избираются звеньевые в первую очередь из хороших учеников, но в дальнейшем этой работой охватываются многие. Учитывая, что умственно отсталые дети легко утомляются длительной общественной работой, звеньевые и старосты избираются на более короткий срок в зависимости от индивидуальных особенностей.

Постепенно общественные обязанности коллектива выходят за пределы класса и школы: забота о малышах, оказание помощи старым людям и инвалидам, озеленение дворов и т. д. Все это развивает положительные чувства и сознательное отношение к труду.

Умственно отсталые дети обнаруживают недостаточную самостоятельность и инициативу, их интерес к деятельности быстро ослабевает и угасает. Очень важно, чтобы требования, предъявляемые к ученикам, были им понятны, доступны, предложены не в абстрактной, отвлеченной форме, а в конкретной. Требования должны постепенно и последовательно усложняться от легкого к трудному, от простого к сложному.

Перечислим некоторые из приемов, которые имели большое значение в воспитании коллектива класса. Это прежде всего требование в утвердительной, а не в отрицательной форме, показ конкретного положительного примера, одобрение и поощрение всего коллектива, хорошие и отличные оценки, внешние знаки отличия (ленточки, звездочки, полоски на костюме). Все это вызывает у детей чувство удовлетворения, уверенность в своих возможностях, желание преодолеть трудности.

Исключительно большое стимулирующее значение имеют беседы и чтение рассказов о героях-пионерах, комсомольцах; беседы, в которых косвенно отражаются поступки учеников класса и указываются им конкретные пути выхода из трудного положения. Постепенно стимулирующие приемы изменяют свою форму и принимают все более общественный и осознанный характер. Здесь большое значение имеет самоконтроль и влияние детского коллектива, общественная проверка и общественная оценка. Стимулирующие приемы предупреждают возможность отказа от деятельности, срывов,

что устраняет поводы к излишним замечаниям и наказаниям учеников.

Психотерапевтическая работа педагога (с ребенком и его семьей). Дети по-разному воспринимают требования учителя. Если ученик отказывается выполнить требование учителя, испытывает затруднение в каком-либо виде деятельности, отстает в обучении от коллектива класса, возбужден или пассивен, то его надо успокоить, вывести из конфликтного состояния, заинтересовать, вызвать определенные усилия, пробудить активность; в таком случае особенно важно, применить индивидуальный подход.

Индивидуальный подход — это система воспитательного воздействия, методических приемов, учитывающая особенности индивидуального развития ребенка и его состояние в данный момент и в данных условиях. Индивидуальный подход направлен на преодоление недостатков в поведении и деятельности умственно отсталого ребенка путем максимального развития здоровых качеств его личности. Это можно осуществить лишь при условии, если учитель хорошо знает ученика, его особенности, положительные стороны, склонности, интересы, переживания, взаимоотношение с коллективом, а также с семьей, причины возникновения конфликтных состояний, упрямства и пр.

В беседе со школьником педагог стремится выявить лучшие качества своего ученика. Ученик чувствует признательность к учителю, когда последний проявляет внимание к его жизни, интересам и требует от других уважения личности ребенка. Отсутствие доверия, контакта, близости между учеником и учителем мешает осуществить индивидуальный подход. Зная индивидуальные особенности своих учеников, педагог имеет возможность предусмотреть затруднения, которые могут возникнуть у ученика, найти пути, помогающие ему преодолеть трудности, облегчить их преодоление. Если перед педагогом стоит задача вывести ученика из конфликтного состояния, успокоить возбужденного, то индивидуальным подходом он переключает внимание школьника (поручения, вызов к доске, удаление непосильного раздражителя). Здесь благоприятно действует нужный тон и слово учителя. Чем глубже умственная отсталость, тем лучше действует ласковый тон учителя, мягкий, ровный. Психопатичные дети подчиняются учителю при условии спокойного и твердого тона, но необязательно ласкового. Слово учителя, которое в нужный момент одобряет, поощряет и заинтересовывает ребенка, становится стимулом.

Чтобы получить положительные результаты педагогической работы с умственно отсталым ребенком, необходимо систематически проводить и правильное семейное воспита-

ние. Посещая семью, прежде всего надо изучить быт и условия воспитания, принять все меры к их оздоровлению путем дружеских советов, как нужно воспитывать ребенка.

Важной задачей педагогов и врача вспомогательной школы является помощь ученикам, окончившим школу, в их трудовом устройстве. Определение трудоспособности и рекомендация наиболее целесообразной формы трудового устройства должны быть обоснованы педагогическими и клиническими данными.

Основным критерием трудоспособности больных олигофренией при их врачебно-трудовой экспертизе обычно служит степень недоразвития интеллекта: больные в степени идиотии неработоспособны, больные в степени имбецильности при достаточном развитии моторики могут освоить элементарные формы труда (лучше всего в условиях лечебно-трудовых мастерских при диспансере). Большинство больных в степени дебильности могут быть приспособлены к труду в обычных производственных условиях. Однако степень интеллектуального дефекта не является единственным критерием трудоспособности больного, необходимо учесть особенности эмоционально-волевой сферы и клиническую картину в целом.

При неосложненной форме олигофрении, при отсутствии патологических особенностей в поведении больного его удается приспособить к труду, если работа соответствует его интеллектуальным возможностям. При олигофрении с осложненным патогенезом, в картине которой отмечаются церебрастенические и психопатоподобные проявления, работоспособность больных может быть нарушенной даже при отсутствии грубого интеллектуального дефекта. Работоспособность такого больного зависит не только от вида труда, но и от условий, в которых он работает и от отношения к нему окружающих. При наличии психопатоподобных проявлений работоспособность очень неустойчива, больные быстро бросают работу, если не удастся их заинтересовать. При атипичных формах олигофрении, при наличии дополнительных очаговых симптомов (грубые дефекты моторики, нарушение синтеза оптических и пространственных восприятий, парезы и параличи, судорожные припадки и др.) больные могут работать только в специальных условиях.

Из всего сказанного явствует сложность проблемы трудового устройства лиц, страдающих олигофренией (особенно при осложненном и атипичном патогенезе олигофрений). Требуется большая творческая активность врача и педагогов, чтобы включить больного в посильную для него трудовую деятельность. Необходимо учесть, что труд является мощным лечебным фактором, способствующим компенсации дефекта.

ЛИТЕРАТУРА

А. Отечественная

Абрамович Г. В. и Шапиро А. И. Роль изоиммунизации в патогенезе нервно-психических заболеваний у детей. Труды Государственного научно-исследовательского психоневрологического института имени В. М. Бехтерева. Т. XXV. Л., 1961, стр. 79.

Азбукин Д. И. Клиника олигофрении. М., 1936.

Арендт А. А. Гидроцефалия и ее хирургическое лечение. М., 1948.

Асафова А. Г. Катамнезы детей, окончивших 30-ю вспомогательную школу Москвы в 1959—1960 учебном году. Специальная школа, 1963, В. 4, стр. 70.

Блей Е. А., Бельтихина В. Е. Психопатологические особенности детей-гидроцефалов. В кн.: Хроническая гидроцефалия в детском возрасте. М., 1936.

Блюмина М. Г. К клинической картине фенилпировиноградной олигофрении (фенилкетонурии). Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964, 7, 1035.

Бодяжина В. И. Вопросы этиологии и профилактики нарушений развития плода. М., 1963.

Бодяжина В. И. и Ванина Л. В. Состояние новорожденных, родившихся у матерей, страдающих пороками сердца. Акушерство и гинекология, 1955, 3, 37.

Влияние ионизирующего излучения на течение беременности, состояние плода и новорожденного. Л., 1960.

Врожденный токсоплазмоз. Ярославль, 1962.

Выготский Л. С. Избранные психологические исследования. М., 1956.

Выясновский А. Ю. Токсоплазмоз как этиологический фактор некоторых форм нервно-психических заболеваний. Тезисы докладов на научной конференции Башкирского медицинского института имени 15-летия ВЛКСМ. Уфа, 1958, стр. 25.

Гаккель Л. Б. Опыт сравнительного изучения нарушений высшей нервной деятельности у больных олигофренией и старческим слабоумием. Журнал высшей нервной деятельности, 1953, III, I.

Ганзбург С. Э. и Таболин В. А. Вопросы охраны материнства и детства, 1963, 1, 2.

Гиляровский В. А. Психиатрия. М., 1931.

Годинова А. М. Электроэнцефалографические изменения при синдроме Дауна. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1963, 7, 1058.

Гризингер В. Душевные болезни. СПб., 1881.

Гуревич М. О. и Клёбанова А. Б. Последствия параинфекционных энцефалитов в детском возрасте. Вопросы психоневрологии детей и подростков. Т. II, 1934.

Гуревич М. О. Анатомо-физиологические основы психомоторики и ее соотношения с телосложением и характером. М.—Л., 1930.

Гуревич М. О. Психопатология детского возраста. Изд. 2-е. Медгиз. М., 1932.
Давиденков С. Н. Медицинская генетика. БМЭ, 1961, т. 6, стр. 841—855.
Давиденков С. Н., Эфроимсон В. П. Наследственность у человека. БМЭ, 1961, Т. 19, стр. 1009—1065.
Давиденкова Е. Ф., Штильбанс И. И., Годинова А. М., Савельева-Васильева Е. А., Верлинская Д. К. Роль патологии материнского организма в болезни Дауна. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1963, 7, 1052.
Давидов В. В. Образование начального понятия о количестве у детей. Вопросы психологии, 1957, 2.
Дещекина М. Ф. К вопросу о развитии детей и отдаленных последствий у них после перенесенного в период новорожденности внутричерепного кровоизлияния. Дисс. канд. М., 1954.
Динерштейн Л. В., Соколова А. П. и Ширман А. М. К вопросу об отдаленных последствиях черепно-мозговой травмы, перенесенной в раннем детском возрасте. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1964, 7, 1058.
Забрамная С. Д. Изучение состава детей вновь скомплектованных вспомогательных классов. Специальная школа, 1964, в. I, стр. 42.
Занков Л. В. Психология умственно отсталого ребенка. М., 1939.
Засухин Д. Н. Вопросы этиологии, эпидемиологии и борьба с токсоплазмозом. В кн.: Токсоплазмоз. М., 1956, стр. 5.
Засухин Д. Н. Токсоплазмоз человека, его значение для здравоохранения и перспективы исследования. Журнал микробиологии, эпидемиологии и иммунобиологии, 1955, 7, 84.
Зейгарник Б. В. Патология мышления. М., 1962.
Зернов Д. Н. К вопросу об атавизме микроцефалов. М., 1879.
Зислина Н. Н. Электрофизиологическое исследование функционального состояния мозга олигофренов методом ритмических световых раздражений. В кн.: Некоторые проблемы высшей нервной деятельности нормального и аномального ребенка. Т. 1. М., 1956, стр. 111.
Иванов-Смоленский А. Г. Очерки патофизиологии высшей нервной деятельности. М., 1952.
Ивановская Т. Е. Патологическая анатомия врожденного токсоплазмоза. В кн.: Проблемы токсоплазмоза. М., 1962.
Иогихес М. И. Органические заболевания нервной системы у детей. М., 1931.
Калижнюк С. С. Особенности психики детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964, 7, 1048.
Квирикадзе В. В. и Юркова И. А. К вопросу о роли врожденного токсоплазмоза в происхождении олигофрении и некоторых других форм психических заболеваний. Журнал невропатологии и психатрии им. С. С. Корсакова, 1961, 7, 1059.
Кейлин С. Л. Внутриутробная асфиксия как главная причина мертворождаемости. Акушерство и гинекология, 1929, 2, 40.
Ковалевский Н. И. Отсталые и ненормальные дети (идиоты, тупоумные, отсталые и неуравновешенные), их лечение и воспитание. СПб., 1911.
Кованева Р. А., Пронина М. А., Быкова Н. А. Значение токсоплазмоза в изменениях нервной системы при врожденных пороках сердца и магистральных сосудов у детей. Вестник АМН СССР 1962, 10.
Кок Е. П. О нарушении отвлечения и называния пространственных признаков при синдроме нижнетеменного поражения доминантного полушария. Доклады Академии педагогических наук, 1960, 2.

Кондратенко О. И. К диагностике судорожных припадков у детей. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1958, 7, 830.
Кононова Е. П. Развитие полей лобной области и вариабильность в строении ее коры у человека. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1940, 6, стр. 57.
Кононова Е. П. Лобная область коры большого мозга человека и ее место в общей системе корковых анализаторов. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1957, 11.
Кононова М. П. Руководство по психологическому исследованию психически больных детей. М., 1963.
Корсаков С. С. К психологии микроцефалов. Избранные произведения. М., 1954, стр. 237.
Корсаков С. С. Курс психиатрии. М., 1901.
Красногорский Н. И. Развитие учения о физиологической деятельности мозга у детей. Л., 1939.
Крафт-Эбинг Р. Учебник психиатрии. СПб., 1890.
Кудрявцева В. П. Клинические особенности развития детей, перенесших тяжелую (токсическую или хроническую) дизентерию. В кн.: Вопросы детской психоневрологии. М., 1958, стр. 72.
Куперник С. Неврологическое исследование ребенка в возрасте до года. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1959, 7, 808.
Кутанин М. Н., Тимофеева А. Н., Киселева В. И., Деманова В. Е., Осипов А. Ф. Социально-трудовая компенсация олигофренов по данным катамнеза. Специальная школа, 1964, В. I, стр. 47.
Лапидес М. И. и Вишневская А. А. Психопатоподобные состояния у детей (клинико-энцефалографические данные). Труды Всероссийского съезда невропатологов и психиатров. М., 1962.
Левина Р. Е. Нарушения письма у детей с недоразвитием речи. М., 1961.
Леонтьев А. Н. Развитие памяти. М., 1931.
Леонтьев А. Н. Проблемы развития психики. М., 1959.
Лурия А. Р., Юдович Ф. Я. Речь и развитие психических процессов у ребенка. М., 1956.
Лурия А. Р. Высшие корковые функции человека. М., 1962.
Малиновский Н. П. Помешательство, описанное так, как оно является врачу в практике. М., 1960.
Маслов М. С. Учебник детских болезней. М., 1953.
Мастюкова Е. М. К вопросу о роли родовой травмы и асфиксии в происхождении умственной отсталости. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964, 7, 1053.
Мельникова А. Ф. К вопросу о синдроме психофизического инфантилизма в дошкольном возрасте. В кн.: Вопросы психоневрологии детей и подростков. Т. 3. М., 1936, стр. 211.
Мержеевский И. П. Микроцефализм. Архив судебной медицины. 1871, т. 3, разд. 5, стр. 1.
Методы исследования учащихся вспомогательных школ. Под ред. А. Р. Лурия. Изд. АПН. М., 1963.
Мнухин С. С. Об этиологии нервно-психических нарушений, развивающихся на почве «детских резидуальных энцефалопатий». Кн.: Вопросы детской психоневрологии, 1958, стр. 99.
Мнухин С. С. О клинико-физиологической классификации состояний общего психического недоразвития у детей. Труды Государственного научно-исследовательского психоневрологического института им. В. М. Бехтерева, 1961, XXV, 67.
Некоторые проблемы изучения высшей нервной деятельности нормального и аномального ребенка. Под ред. А. Р. Лурия, Т. I. М., 1956; Т. II. М., 1958.

Николаев А. П. Профилактика и терапия внутриутробной асфиксии плода. М., 1952.
Озерецкий Н. И. Психопатология детского возраста. Л., 1938.
Озерецкий Н. И. Психомоторика. М., 1930.
Озерецкий Н. И. Олигофрении. В кн.: О. В. Кербиков и др. Учебник психиатрии. М., 1958, стр. 315.
Опыт организации внебольничной психоневрологической помощи детям и подросткам. М., 1963.
Орлов Г. А. О токсоплазмозе человека. Лабораторное дело, 1958, 1, 28.
Орлов Г. А. и Головацкая Г. И. Токсоплазмоз как причина эмбриопатий. Советская медицина, 1960, 1, 114.
Особенности познавательной деятельности учащихся вспомогательной школы. Под ред. И. М. Соловьева. М., 1953.
Патофизиология внутриутробного развития. Под. ред. Н. Л. Гармашевой. Л., 1959.
Певзнер М. С. Дети-олигофрены. М., 1959.
Певзнер М. С., Лубовский В. И. Динамика развития детей-олигофренов. М., 1963.
Персианинов Л. С. Асфиксия плода и новорожденного. М., 1961.
Петтен Б. М. Эмбриология человека. М., 1959.
Пинель Ф. Врачебно-философское начертание о душевных болезнях. М., 1829.
Правдина-Винарская Е. Н. Неврологическая характеристика синдрома олигофрении. М., 1957.
Проблема развития мозга и влияния на него вредных факторов. Под ред. Б. Н. Клосовского. М., 1960.
Рабинович С. Я. К вопросу классификации олигофрений. В кн.: Вопросы детской психиатрии. М., 1940, стр. 113.
Райц М. М. Сифилис у детей. М., 1948.
Рачев Л., Тодоров И., Статева С. Обмен веществ в детском возрасте. София, 1962.
Рубинштейн С. Я. Психология умственно отсталого ребенка. М., 1959.
Руденко З. Я. Клинические особенности алалий. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964, 7, 1065.
Русских В. В. О патогенезе и основах современного лечения болезни Дауна. М., 1963.
Самодумская Е. Н. К вопросу о динамике развития детей, страдающих болезнью Дауна. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1962, 7, 1058.
Сеген Э. Воспитание, гигиена и нравственное лечение умственно ненормальных детей. СПб., 1903.
Сербский В. П. Психиатрия. М., 1912.
Серейский М. Я. Проблемы монголоидизма в связи с учением о внутренней секреции. М., 1925.
Симсон Т. П. Гидроцефалия. Журнал по изучению раннего детского возраста. Т. III, в. 1, 1925.
Скворцов М. А. Патологическая анатомия важнейших заболеваний детского возраста. М., 1946.
Снесарев П. Е. Теоретические основы патологической анатомии психических болезней. Медгиз, 1950.
Соколов Д. Д. Эндокринные заболевания у детей и подростков. М., 1958.
Сухарева Г. Е. Клинические лекции по психиатрии детского возраста. Т. I. М., 1955; Т. II. М., 1959.
Сухарева Г. Е. и Юсевич Л. С. Олигофрения. БМЭ, т. 21, стр. 810.
Таболин В. А. Гемолитическая болезнь новорожденных, не связанная с резус-фактором. Вопросы охраны материнства и детства, 1958, I, 10.

Таболин В. А., Маломуж Ф. Ф., Коновалова А. В. О глухоте у детей, перенесших гемолитическую болезнь новорожденных, связанную с резус-фактором. Вестник оториноларингологии, 1962, 1, 41.
Таболин В. А., Умнова М. А. Гемолитическая болезнь новорожденных, связанная с сенсибилизацией к антигену Rh. Вопросы охраны материнства и детства, 1962, 1, 28.
Токсоплазмоз. Тезисы докладов на научной конференции Института эпидемиологии и микробиологии им. Н. Ф. Гамалеи АМН СССР, М., 1958.
Томашевский Б. В. К патологии идиотизма. СПб., 1892.
Трошин Г. Я. Антропологические основы воспитания. Т. I и II. Пг., 1915.
Турецкий М. Я. и Модель М. М. Хроническая гидроцефалия в раннем детском возрасте. М., 1936.
Фанкони Г. и Вальгрен А. Руководство по детским болезням. М., 1960.
Фламм Г. Пренатальные инфекции человека. М., 1962.
Фохт К. Малоголовые. СПб., 1873.
Фрейеров О. Е. Легкие степени олигофрений. М., 1964.
Фридман Р. А. Большая медицинская энциклопедия. Т. 18, стр. 542.
Халецкий А. М. О токсоплазмозном эпилептиформном синдроме. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1960, 3, 307.
Халецкий А. М., Засухин Д. Н., Орлов Г. А., Емельянчик Э. Н., Федосеева Е. В. Материалы к изучению токсоплазмоза. Проблема токсоплазмоза в психоневрологической клинике. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1957, 3, 360.
Хватцев М. Е. Логопедия. М., 1959.
Хотина С. Я. Гемолитическая желтуха новорожденных как фактор этиологический двустороннего атетоза. Вопросы охраны материнства и детства, 1953, 1, 20.
Харитонов Р. А. Об одной редкой форме психического недоразвития с явлениями эйдетизма. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1961, 7, 1047.
Цукер М. Б. Основы невропатологии детского возраста. М., 1961.
Чугунов С. А. Клиническая электроэнцефалография. М., 1956.
Шадрина А. Я. Трудоустройство учеников, окончивших вспомогательную школу. Специальная школа, 1961, в. 4, стр. 31.
Шерешевский Н. А. Клиническая эндокринология. М., 1957.
Шиф Ж. И. О некоторых особенностях наглядного мышления детей-олигофренов. В кн.: Умственное развитие учащихся вспомогательной школы. М., 1961.
Штернберг Э. Я. и Лунинская И. Р. О влиянии трудовой терапии на развитие микроцефалов. Журнал невропатологии и психиатрии, 1957, 7, 897.
Эйдинова М. Б., Годзинская Р. Д. Основы физического воспитания учащихся вспомогательных школ. Специальная школа, 1963, 2, 39.
Эммингауз Г. Психические расстройства в детском возрасте. СПб., 1890.
Эфроимсон В. П. Хромосомные эмбриопатии человека. Вестник АМН СССР, 1962, 11, 41.
Эфроимсон В. П. Введение в медицинскую генетику. М., 1964.
Юркова И. А. Клинические особенности олигофрении послеродовой травмы и ранних мозговых инфекций. В кн.: Психические нарушения при органических заболеваниях головного мозга. М., 1958, стр. 154.
Юркова И. А. Динамика отдельных клинических вариантов психического инфантилизма у детей. Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1959, 7, 863.
Юркова И. А. К вопросу дифференциальной диагностики олигофрении и так называемого психического инфантилизма. Тезисы докладов Объединенной научной сессии. Пермь, 1959.
Ямпольская Э. И., Сысоева И. М., Кипнис С. Л. Нейроинфекции у детей в возрасте до 2 лет (Анализ заболеваемости за 20 лет).

Журнал невропатологии и психиатрии им. С. С. Корсакова, 1964, 7, 981.
Ярцева Л. Д. Клинические особенности течения беременности и родов при листериозе. Тезисы докладов XII научной сессии Института акушерства и гинекологии АМН СССР. Л., 1960, 41.

Б. Иностранная

American Journal of Mental Deficiency.
American Handbook of Psychiatry. New York, 1959.
Amlie R., Hagelstein H., Solomonsen L. The indication for the exchange transfusion in Morbus hemoliticus neonatorum. В кн.: In honour of Arvid Wallgren, 1954, p. 189.
Aycock W., Ingalls Th. Maternal disease as a principle in the epidemiology of congenitale anomalies. Am. J. Med. Sci., 1946, v. 212, p. 366.
Bair H., Herold W. Arch. Neurol. Psychiat., 1955, v. 74, p. 363.
Ballowitz L., Fleischauer G. Cerebral Spätschäden nach Icterus gravis. Monatschr. f. Kinderheilk., 1957, Bd. 105, S. 328.
Bamatter F. Toxoplasmosis mit besonderer Berücksichtigung der Embriopathia toxoplasmotica. Ergebn. inn. Med. Kinderheilk., 1952, N. 33, S. 652.
Beaujard M. Chimiothérapie chez l'enfant oligophrène. В кн.: Actualités de Thérapeutiques Psychiatrique. Paris, 1963.
Beaujard M. et Revol E. Pédiatrie, 1960, v. 15, p. 310.
Beley P., Lecuyer R. Les enfants «arriérés mongoliens». Rev. neuropsychiat. infant., 1960, N. 1—2, p. 37.
Benda C. Die Oligophrenien. В кн.: Psychiatrie der Gegenwart., 1960, Bd. II, S. 869.
Benda C. Mongolism. Arch. of Paediat., 1956, v. 73, N. 11.
Bickel H. Diagnose und Therapie Galaktose- und Phenylketonurie. Mtschr. f. Kinderheilk., 1955, Bd. 103, S. 81.
Bickenbach W. Anatomie und Physiologie des Fetus. В кн.: Biologie und Pathologie des Weibes. Berlin — Wien, 1943, S. 147.
Binet A., Simon Th. Méthodes nouvelles pour le diagnostic du niveau intellectuel des anormaux. В кн.: L'année psychologiques. Paris, 1905, p. 191.
Bischoff A. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat., 1954, Bd. 73, S. 354.
Burkinshaw J., Kirman B. Toxoplasmosis in relation to Mental Deficiency. Brit. Med. J., 1953, v. 1, p. 702.
Bournewille D. Assistence, traitement et éducation des enfants idiots et dégénérés. Paris, 1894.
Burt C. The Subnormal mind. Oxford, 1955.
Carter C. S. Med. J. Bgham Ala., 1959, v. 52, p. 74.
Carter C. Diseases nerv. Syst., 1960, v. 21, p. 568.
Carter C., Maley M. Am. J. Med. Sci., 1957, v. 233, p. 131.
Catel. Mtschr. f. Kinderheilk., 1928, Bd. 38, S. 303.
Chech J., Ihrovec O. The importance of latent maternal infection with toxoplasma in obstetrics. Fortschr. Geburth. Gynäk., 1960, Bd. 11, S. 41.
Courville C. Paranatal anoxia and its residual encephalic lesions. Can. Anaest. Soc. J., 1961, v. 8, p. 3.
Crome L. The brain and Mental Retardation. Brit. Med. J., 1960, v. 1, p. 897.
Crome L., Kirman B., Marrs M. Rh-incompatibility and Mental Deficiency Brain, 1955, v. 78, p. 514.
Cowen D., Wolf A. Experimental congenital toxoplasmosis. J. Exper. Med., 1950, v. 92, p. 403.
Cowen D., Wolf A., Paige B. Toxoplasmic Encephalitis. Arch. Neurol. Psychiat., 1942, v. 48, p. 689.

Davies T. S. Lancet, 1954, v. 2, p. 819.
Davies T. S. В кн.: Symposio internacional Sobre nialamida (Lisbon), 1959, p. 274.
Delay J., Pichot P., Pucch J., Perse J. La Sem. des Hôp. de Paris, 1951, v. 27, N. 49, p. 2143.
Desclaux P., Benoit J., Aussagel S. Rev. prat. (Paris), 1953, v. 3, p. 831.
Destunis G. Čsl. Psychiat., 1956, T. 52, p 128
Döllinger A. Beiträge zur Ätiologie und Klinik der schweren Formen angeborener und Früherworbener Schwachsinnszustände. Berlin, 1921.
Drath A. Neurol., Neurochir., Psychiat. Pol., 1956, T. 6, p. 715.
Dupré, Gelma. Debilité mentale et debilité motrice associées. Rev. neurol., 1910, N. 13.
Esquirol J. Les maladies mentales considerées sous les rapports médical, hygiéniques et médicolegales. Paris, 1838.
Evans E. Cerebral palsy. Proc. R. Soc. Med., 1946, v. 39, p. 317.
Feldmann H. Rev. méd. Suisse rom., 1961, v. 81, p. 773.
Feldmann H. Congenital and acquired toxoplasmosis. Symp. on unus. inf. of childhood labor. test and Spec. procedure. Philadelphia, 1955.
First International Conference on Congenital Malformations. Philadelphia, 1961.
Fölling A. Ueber Ausscheidung von Phenylbrenztraubensäure in den Harn als Stofwechselanomalie in Verbindung mit Imbezillität. Ztschr. f. physiol. Chemie., 1934, Bd. 227, S. 169.
Gamper E., Scharfetter H. Das Myxödem und der endemische Kretinismus. Hdb. d. Geisteskrank., 1928, Bd. 10, S. 193.
Di Gaspero. Der psychische Infantilismus. Arch. f. Psychiat., 1907, Bd. XVIII.
Goerttler K. Ueber das pathologische Geschehen in der Prenatalperiode des menschlichen Organismus. Dtsch. med. Wschr., 1957, Bd. 82, S. 640.
Goldstein H. Arch. Paediat., 1958, v. 75, p. 89.
Goodchill V. The J. Speech Hearing Dis., 1956, v. 21, p. 407.
Gregg N. Rubella during pregnancy of mother with its sequalae of congenital defects in child. Med. J. Australia, 1945, v. 1, p. 313.
Di Grutolla G. Paediatria (Napoli), 1956, v. 64, p. 215.
Heber R. A manuel on terminology and classification in Mental Retardation. Albany, 1959.
Henne M., Henne S. et al. Rev. neuropsychiat. infant., 1962, N. 3—4, p 179.
Hirtz G. Therapie, 1960, v. 15, p. 1221.
Homburger F. Vorlesungen über die Psychopathologie des Kindesalters. Berlin, 1926.
Hoven H. Acta neurol. belg., 1951, v. 51, p. 1.
Ireland. Mental defect children., 1901.
Jacob K. Ueber pyramidale und extrapyramydale Symptome bei Kindern und über motorischen Infantilismus. Z. Neurol., 1924, Bd. 89, S. 100.
Jervis G. Studies on phenylpiruvic Oligophrenia. Proc. Soc. exper. Biol. und Med., 1952, v. 81, p. 3.
Jervis G. В кн.: Amer. Hdb. of Psych. New York, 1959, p. 1289.
Jirovec O., Bozdech V., Jira J. Prispevek k otozce Koincidence diagnostickych testu na toxoplasmosu. Veterinarstvi, 1958, 8, 404.
Kirman B., Crome L., Marrs M. Brain, 1955, v. 78, p. 914.
Kivalo E. Amnellg. Ann. Paed. Fen., 1961, v. 7, p. 320.
Kleine H. Toxoplasmose als Ursache von Mongolismus. Z. Geburtsh. Gynäk., 1956, v. 1, S. 13.
Koch H. Arch. Psychiat. Nerwenkr., 1954, Bd. 191, S. 463.
Kohler C. Les deficiences intellectuelles chez l'enfant. Paris, 1954.

De Sanctis C., Cacchione A. L'idiozia xerodermica. Riv. sper., 1932, v. 56, p. 269.
Schmitz B., Hoyon A.. Tarkian M., Weck G. Ann. méd. psychol.. 1961, v. 2, p. 949.
Schmorl G. Verh. Dtsch. path. Ges., 1904, Bd. 6, S. 109.
Schüle H. Handbuch der Geisteskrankheiten. Leipzig, 1878.
Scharpe D. J. ment. Sci., 1962, v. 108, p. 220.
Sheldon W. Diseases of Infancy and Childhood. London, 1962.
Siegel M., Greenberg M. Incidence of poliomyelitis in pregnancy. New Engl. J. Med., 1955, v. 253, p. 841.
Sollier. Psychologie de l'idiot et de l'imbécille. Paris, 1891.
Stimson C. Human cytogenetics and its clinical Application to Mental Retardation. Am. J. of Ment. Def., 1961, v. 65, p. 713.
Swan C. Rubella in pregnancy as an aetiological factor in congenital malformations, stillbirth, miscarriage and abortion. J. Obst. Gyn., 1949, v. 56, p. 341.
Thalhammer O. Missbildung. Arch. Kinderh., 1952, Bd. 145, S. 100.
Thalhammer O. Die Toxoplasmose bei Mensch und Tier, Wien — Bonn, 1957.
A. F. Tredgold's Textbook of Mental Deficiency. London, 1956.
Turpin R. et Lejeune G. Les anomalies humaines congénitales par aberrations chromosomiques. Paris, 1961.
Thiele. Klinische Untersuchungen zur Problematik der geburtstraumatische Schädigung des Kindlichen zentral Nervensystem. Beilageheft Zur Z. Geburtsh., 1954, S. 134.
Terrel M. Dis Nerv. Syst., 1962, v. 23, p. 41.
Uhlig H. Missbildungen unerwünschten Kinder. Arztl. Wschr., 1957, Bd. 3, S. 61.
Verhandlungen des zweiten internazionalen Kongress ueber psychische Entwicklungstörungen im Kindesalter. Basel, 1963.
Vermeylen. Débilite motrice et déficience mentale. L'encephale. 1923, N. 10, p. 206.
Voisin F. De l'idiotie chez les enfants. Paris, 1843
Jannet M., Lieberman R. Central nervous system complications of Kernicterus. The J. Amer. Med. Ass., 1946, v. 130, p. 335.
Vazquez H., Pian E. Sem. Med. (B. Aires), 1961, v. 118, p. 803.
Wolf E. La science des monstres. Paris, 1948.
Wolf A., Cowen D., Paige P. Human toxoplasmosis. Science, 1939, v. 89, p. 226.
Waters W., Richert D., Rowson H. Amer. J. Dis. Children., 1953, v. 86, p. 483.
Wallis H. Zur Psychopathologie der frühkindlichen Hirnschädigungen. Mtschr. f. Kinderheilk., 1958, Bd. 104, H. 12.
Zacherle H. Die Geburtsverletzungen bei Neugeborenen von Standpunkt des Geubrtshelfer. Mtsch. f. Kinderheilk., 1958, Bd. 104, H. 12.
Ziehen T. Die Geisteskrankheiten im Kindesalter. Berlin, 1926.

Kohlmann T., Rett A. Wien. med. Wschr., 1963, Bd. 113, S. 356.
Kraepelin E. Psychiatrie. Leipzig, 915, Bd. IV, S. 2117.
Krober E. Dtsch. med. Wschr., 1952, Bd. 77, S. 1064.
Kuncova Z. Pediat. Listy, 1953. T. 8, p. 11.
Kundratitz K. Wien. Klin. Wschr., 1957, Bd. 70, S. 423.
Lang K. Die Phenylpyruvische Oligophrenie. Erg. inn. Med. u. Kinderheilk., 1955, Bd. 6, S. 78.
Lewin K. Eine dynamische Theorie des Schwachsinnigen. Berlin, 1933.
Liebe S. Das Geburtstrauma und seine Prognose. Berlin, 1956.
Lundström R. Rubella during pregnancy. Acta Paed., 1952, v. 41, p. 583.
Lyman F. Phenylketonuria. Illinois, 1963.
Magnan V. Leçons cliniques sur les maladies mentales. Paris, 1897.
Martland H. a. Marland H. Jr. Placental barrier in carbon monoxide, barbiturate and radium poisoning. Am. J. Surg., 1950, v. 80, p. 270.
Mautner H. Mental retardation. London, 1959.
Mental Retardation. Activities of the U. S. Department of Health, Education and Welfare. Washington, 1962.
Mohr W. Toxoplasmose. В кн.: Hdb. inn. Med., 1952, Bd. 1/2, S. 730.
Momm. Hat die eiweiss — und fettarme Nahrung einen Einfluss auf die Entwicklung der Frucht. Zbl. Gynäkol., 1916, Bd. 28, S. 545.
Morel B. Traité des maladies mentales. Paris, 1860.
Mössmer. Ueber Kriegsneugeboren. Zbl. Gynäk., 1916, Bd. 33, S. 684.
Moya G., De Gastro P. Bol. J. Just. Pat. Med. (Madr.), 1956, v. 11, p. 293.
Murphy D. The outcome of 625 pregnencies in women subjected to pelvic radium or roentgen irradiation. Am J. Obst. Gyn., 1929, v. 18, p. 179.
Noce R., Williams D., Rapaport W. J.A.M.A., 1954, v. 158, p. 11.
Noyes A. P., Colb L. C. Modern Clinical Psychiatry. London, 1958.
Nodot A. Debilites mentals genetiques. Rev. neuropsychiat. infant., 1963, N. 9—10, p. 433.
Penrose L. A clinical and Genetic Study of 1280 Cases of Mental Defect London, 1938.
Perlstein M. The late clinical syndrom of posticterus encephalopathy. Paed. Clin. N. Amer., 1960, v. 7, p. 665.
Pfaundler M. Handbuch der Kinderheilkunde. Ergenzungswerk. Bd. I, 1942.
Plummer G. Anomalies occuring in children exposed in utero to atomic bomb in Hirosima. Paediatrics, 1952, v. 10, p. 687.
Poeck K. Zur Erbpathologie und Psychiatrie der Oligophrenen. В кн.: Psychiat. der Gegenwart, 1960, S. 287.
Potel J. Die Listeriose beim Menschen. Berlin, 1958.
Prader F., Mürset G., Hausteck E. Arch. f. Kinderheilk., 1964, Bd. 170, S. 20.
Proceedings of the London Conference on the Scientific Study of Mental Deficiency. Dagenham, 1962.
Reca de Acosta T. В кн.: Symp. internac. Sobre nialamida (Lisbon), 1959, p. 270.
Rett A. Ibid. p. 265.
Robb H. J. Ment. Sci., 1960, v. 106, p. 1413.
Roux G., Gayral L., Carrié J. Toulouse méd., 1962, v. 63, p. 392.
Rudolf G. de M. J. ment. Sci., 1949, v. 95, p. 910.
Sabin A. Present status of clinical manifestations of toxoplasmosis in man. J.A.M.A., 1952, v. 150, p. 1063.
Sabin A., Feldman H. Persistence of placentally transmitted toxoplasmic antibodies in normal children in relation to diagnosis of congenital toxoplasmosis. Paediatric, 1949, p. 660.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СУХАРЕВА ГРУНЯ ЕФИМОВНА

Клинические лекции по психиатрии детского возраста, т. III

Редактор *Ротштейн Г. А.*
Техн. редактор *Матвеева М. М.*
Корректор *Беляева Е. С.*

Сдано в набор 9/XII 1964 г. Подписано к печати 16/III 1965 г. Формат бумаги 60×90/16
21,0 печ. л. (условных 21,0 л.) 21,67 уч.-изд. л.
Тираж 10 500 экз. МН-77

Издательство «Медицина»,
Москва, Петроверигский пер., 6/8
Заказ 641. 11-я типография Главполиграфпрома
Государственного комитета
Совета Министров СССР по печати,
Москва, Нагатинское шоссе, д. 1
Цена 1р. 28 к.